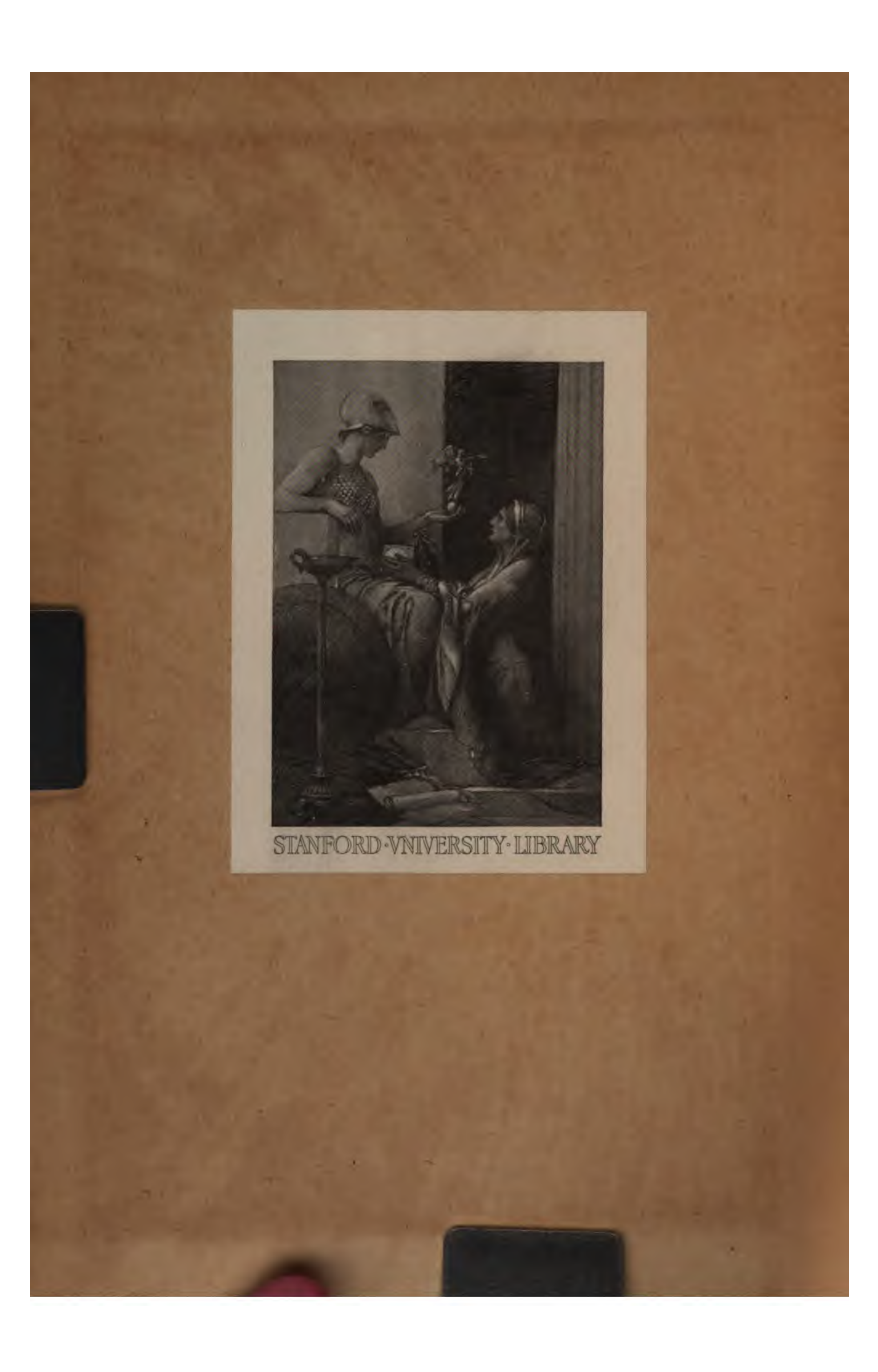
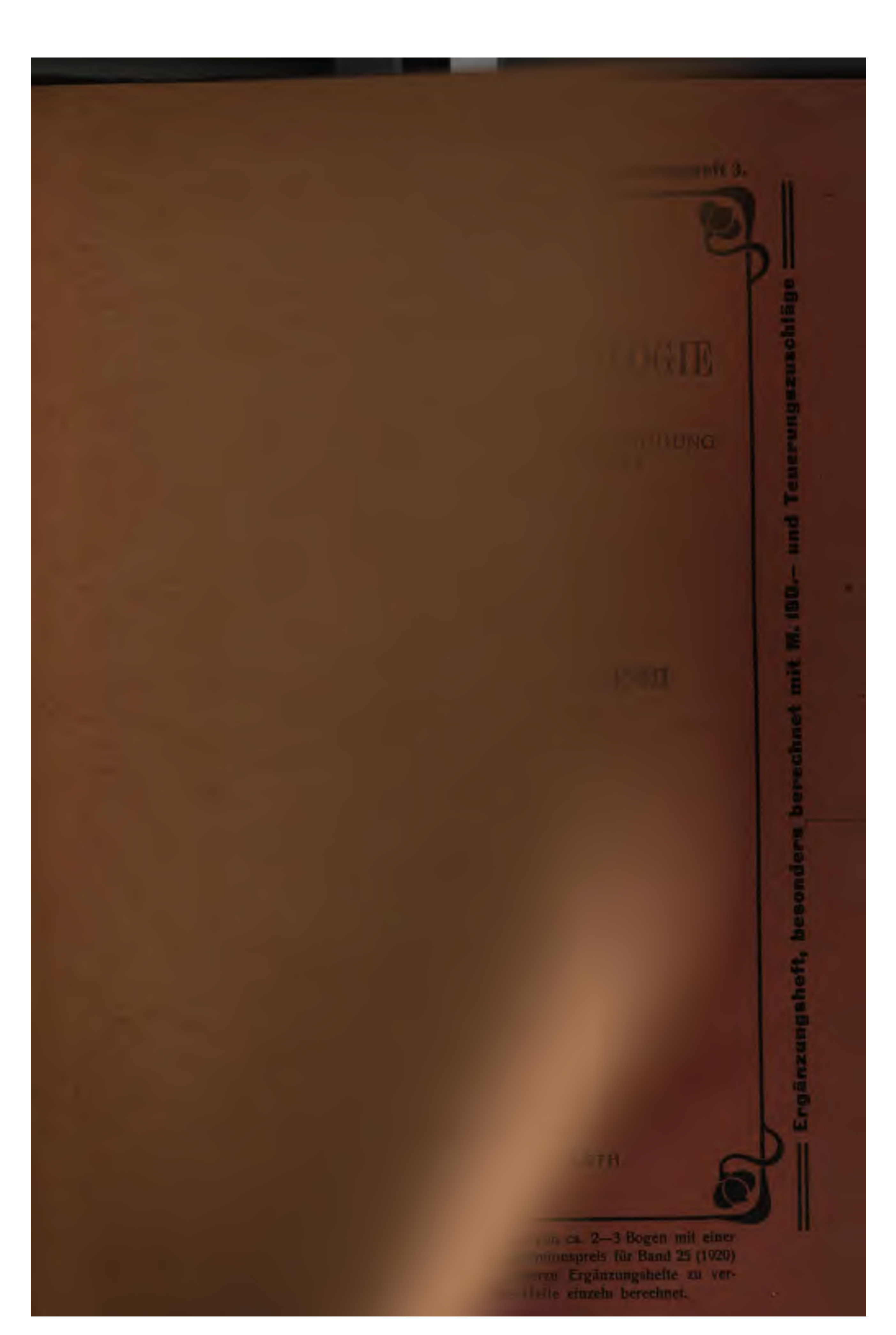



STANFORD·VNIVERSITY·LIBRARY

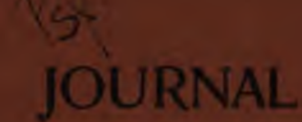


LOGIE
Ergänzungsheft, besonders berechnet mit M. 150.– und Teuerungszuschläge
ca. 2—3 Bogen mit einer
mentspreis für Band 25 (1920)
Ergänzungshefte zu ver-
einzeln berechnet.



Band 25. Ergänzungsheft 3.





JOURNAL

FÜR

PSYCHOLOGIE UND NEUROLOGIE

ORGAN
DES KAISER WILHELM-INSTITUTS FÜR HIRNFORSCHUNG
UND DES NEURO-BIOLOGISCHEN INSTITUTS
DER UNIVERSITÄT BERLIN

BAND 25

HERAUSGEGEBEN VON
AUGUST FOREL UND OSKAR VOGT

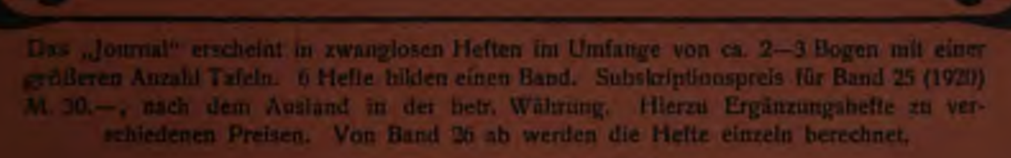
Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems

Von
Cécile und **Oskar Vogt**

Mit 9 Abbildungen im Text und 78 Doppeltafeln



LEIPZIG
Dörrienstr. 16
VERLAG VON JOHANN AMBROSIUS BARTH
1920



Das „Journal" erscheint in zwanglosen Heften im Umfange von ca. 2—3 Bogen mit einer größeren Anzahl Tafeln. 6 Hefte bilden einen Band. Subskriptionspreis für Band 25 (1920) M. 30.—, nach dem Ausland in der betr. Währung. Hierzu Ergänzungshefte zu verschiedenen Preisen. Von Band 26 ab werden die Hefte einzeln berechnet.

Ausgegeben im Oktober 1920

Ergänzungsheft, besonders berechnet mit M. 180.— und Teuerungszuschläge

JOURNAL FÜR PSYCHOLOGIE UND NEUROLOGIE

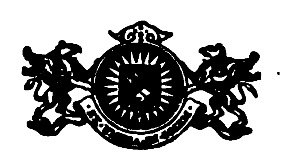
Band 25. Ergänzungsheft 3.

Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems

Von

Cécile und **Oskar Vogt**

Mit 9 Textabbildungen und 78 Doppeltafeln



Leipzig
Verlag von Johann Ambrosius Barth
1920

Da.

Druck von Metzger & Wittig in Leipzig.

A Monsieur le Professeur

PIERRE MARIE

mit dem Ausdruck aufrichtigster Verehrung
und unwandelbarer Dankbarkeit

von den Verfassern
gewidmet

3

Inhaltsangabe.

Einleitung.

Von vornherein nur Mediziner geworden, um später einmal aus pathologischen Veränderungen Schlüsse auf normale Erscheinungen des Seelen- und Nervenlebens ziehen zu können, haben wir beide schon während unserer Studienzeit zu unserem größten Schmerze festgestellt, wie weit die Lehre von den Erkrankungen des Nervensystems hinter der Klinik anderer Organe zurückstand. Aus diesem Grunde haben wir neben einer Vermehrung unserer Kenntnisse von den Entstehungsmechanismen psychogener Krankheitserscheinungen eine Förderung der sehr im Rückstand gebliebenen *normalen* und *pathologischen Anatomie* des Zentralnervensystems angestrebt.

Von der Pflege der *normalen Anatomie* erwarteten wir eine Vertiefung der Lokalisationslehre. Diese aber sollte uns verständlich machen, welche Funktionen bei den einzelnen Erkrankungen gestört sind. Dem *pathologisch-anatomischen Prozeß* glaubten wir dagegen ganz und gar die Entscheidung darüber einräumen zu müssen, ob die Krankheitsphänomene in der Form von Reiz- oder Ausfallserscheinungen auftreten. Die Intensität der Störung, die Zeit ihres Beginns und ihr Verlauf endlich schienen uns durch zwei Momente bedingt zu sein, den pathologisch-anatomischen Prozeß und die Funktionstüchtigkeit der gesund gebliebenen Hirnteile. Für die letztere galt es bei dieser Sachlage, durch Schaffung einer *Individualanatomie* einen morphologischen Maßstab zu finden.

Wir haben zunächst die *normale Anatomie* — und hier speziell diejenige des *Großhirns* — zu fördern versucht. Die klinisch-anatomische Methode hat bis zum Anfang dieses Jahrhunderts beim Menschen neben einigen stummen Zonen etwa neun Rindenfelder mit besonderen Funktionen voneinander getrennt.[1]) Über einzelne dieser Rindenfelder war man sich dabei nicht einig geworden. Scharfe Grenzen der einzelnen Territorien wurden von keinem Autor in einwandsfreier Weise nachgewiesen. Inzwischen haben wir nun gelernt, auf Grund von *architektonischen* Verschiedenheiten, d. h. Differenzen in der Anordnung, der Zahl und der groben Form der Zellen und Markfasern, in der menschlichen Großhirnhemisphäre zweihundert haarscharf gegeneinander abgegrenzte Rindenfelder zu unterscheiden. Tierexperimente berechtigten uns dabei allmählich zur Annahme, daß alle diese Felder auch von physiologischer Ungleichheit sind. Es hat sich weiter herausgestellt, daß manche Rindenfelder bei Mensch und Tier, wie bei verschiedenen Tieren einen ganz identischen Bau zeigen. Zugleich haben wir für verschiedene Tiergruppen den Nachweis liefern können, daß derartig identisch gebaute Rindenfelder auch auf experimentelle Eingriffe

[1]) O. Vogt wird eine eingehendere und allgemein verständliche Darstellung der Ausführungen dieses Absatzes in seinem Aufsatz „Zur topistischen Erforschung des menschlichen Seelen- und Nervenlebens" bringen. Dieses Journal. Bd. 26.

identisch reagieren. Damit hat sich uns die Möglichkeit eröffnet, am Tier einwandsfreier festzustellende lokalisatorische Befunde ohne weiteres auf den Menschen zu übertragen. Wir verfügen auch schon über entsprechende klinische Bestätigungen mit derjenigen Präzision, welche der klinisch-anatomischen Forschung auf Grund der Tatsache möglich ist, daß die in Betracht kommenden Hirnverletzungen niemals gerade mit unseren anatomisch-physiologischen Rindenfeldern zusammenfallen. Wir haben sodann festgestellt, daß das menschliche Gehirn nicht etwa einfach ein großes Affenhirn bildet, sondern daß in ihm ganz bestimmte Rindenbezirke ein besonderes Größenwachstum und einen einzig dastehenden Zerfall in architektonische Einzelfelder aufweisen. Wir haben auch in mehreren Fällen bereits den Nachweis liefern können, daß diese spezifisch menschlichen Rindenfelder auch die Träger spezifisch menschlicher Funktionen sind. Mit der Auffindung einer unerwartet großen Zahl haarscharf gegeneinander abgegrenzter Rindenfelder und einer gewissen individuellen Variabilität derselben hat sich uns ferner die Möglichkeit eröffnet, für das einzelne Gehirn die Größe der verschiedenen Rindenfelder, den individuellen Zerfall einzelner derselben in besondere Unterfelder sowie auch einen speziellen individuellen Sonderbau einzelner Felder aufzudecken und damit eine *Individualanatomie* zu begründen. Auf ihre Bedeutung für die Gestaltung des einzelnen Krankheitsfalles haben wir schon oben hingewiesen und werden wir später zurückkommen. Die Individualanatomie scheint uns aber noch nach anderer Richtung von sehr großer Wichtigkeit zu sein. Vereinigt mit einer *Individualpsychologie* wird sie unserer Ansicht nach die Hirnlokalisationslehre über das hinausführen können, was das Studium krankhaft veränderter Gehirne zu leisten vermag. Das letztere hat große methodologische Schwächen. Die Herde fallen — wie wir schon hervorhoben — nicht mit den architektonischen Feldern zusammen. Sehr oft sind mehrere Herde vorhanden. Eindeutige lokalisatorische Rückschlüsse sind dann unmöglich. Die Herde sind vielfach die Folge diffuser Erkrankungen des Gehirns. Dieses Moment verhindert eine richtige Erkennung der Herdsymptome. Dazu kommen noch die individuellen Differenzen in der Stärke der kompensatorischen Kräfte. Endlich können vielfach die Kranken keine genügende Auskunft über ihre seelischen Störungen geben. Eine Ergänzung der klinisch-anatomischen Methode durch die psychologische und anatomische Analyse individueller Besonderheiten ist deshalb ein dringendes Bedürfnis. Schließlich muß heute nach der Aufdeckung einer so großen Zahl architektonischer Rindenfelder ihre Kenntnis als eine unentbehrliche Grundlage für die Feststellung pathologischer Veränderungen der Architektonik bezeichnet werden.

Seit 1910 hat C. Vogt nun aber daneben eine systematische Erforschung der *Erkrankungen des Striatum* in Angriff genommen.

Die Motive zu dieser Untersuchung waren sehr mannigfache. Man war zur Zeit des Beginns der Studien C. Vogts im allgemeinen der Meinung, daß man weder etwas von der normalen Funktion, noch von den klinischen Symptomen der Erkrankungen des Striatum oder des striären Systems wußte.

Die klinisch-anatomischen Feststellungen von Landouzy (1878), Murrell (1879), Hebold (1892), Eichhorst (1894), Anton (1895), Loewy (1903), Berger (1903) und Jelgersma (1908), sowie die Ausführungen P. Maries (1886 und später), Brissauds und Haliprés (1894—96) hatten keine allgemeine Anerkennung gefunden. Wir weisen nur auf Edingers, in unserer Arbeit „Zur Kenntnis usw." zitierten Ausführungen aus dem Jahre 1911 und darauf hin, daß J. Déjerine noch 1914 unter Ignorierung eines selbst von ihm zusammen mit Sollier (1888) gemachten Befundes jeden Einblick in die Funktion von Striatum und Pallidum leugnete.

Es handelte sich aber nicht nur darum, die Funktion des Striatum bzw. die Symptomatologie seiner Erkrankung zu klären, sondern durch die Aufdeckung der Striatumphysiologie einen Einblick in die Art und Weise zu bekommen, in welcher die Funktion dieses uralten Organs sich in die Leistungen der phylogenetisch jüngeren Hirnrindenfelder einordnet.

Ferner müssen wir daran erinnern, daß C. Vogt ihre Studien zu einer Zeit anfing, wo unsere physiologischen Experimente uns noch nicht berechtigten, in jeder architektonischen Differenz den Ausdruck einer physiologischen zu sehen und vor allem noch nicht einen Parallelismus zwischen der Stärke architektonischer und funktioneller Verschiedenheiten zu behaupten. Das Striatum ist nun aber hinsichtlich seines Baues mit keinem unserer kortikalen Areae vergleichbar. Es mußte also eine ganz andere Funktion haben, wenn die Stärke architektonischer Differenzen derjenigen physiologischer Verschiedenheiten parallel geht. Ferner zeigen Striatum und Pallidum unter sich einen ganz ungleichen Bau. Auch diese Tatsache mußte ihren funktionellen Ausdruck haben. Eine Klärung der Funktion des Striatum und des Pallidum bzw. der Erscheinungen ihrer Erkrankungen war daher wenigstens bei Beginn der Studien C. Vogts von weittragender Bedeutung für die physiologische Bewertung unserer architektonischen Feststellungen.

Dazu kam noch ein weiterer anatomisch-physiologischer Gesichtspunkt.

Entsprechend der Tatsache, daß alle Zentren des Nervensystems auf mehr oder weniger direktem Wege miteinander verbunden sind, könnte man daran denken, daß jede Erkrankung des Nervensystems die Funktionen des Striatum beeinflusse und somit striäre Symptome zeitige. Das ist aber in einer klinisch hervortretenden Form in weitestem Maße nicht der Fall. Nur die Erkrankung ganz bestimmter, fasersystematisch sehr eng mit dem Striatum verknüpfter Grisea, bzw. ihrer Fasersysteme führt zu klinisch faßbaren striären Symptomen. Wir halten uns deshalb für durchaus berechtigt, von Erkrankungen des striären Systems zu sprechen, wenn wir auch noch nicht — wie wir weiter unten sehen werden — den Umfang des striären Systems genau feststellen können. Wir wollen nur darauf hinweisen, daß wir schon heute in der Lage sind, dieses System und seine Erkrankungen zum *System der Area gigantopyramidalis* (dem „Pyramidensystem" der Autoren) und dessen pathologischen Veränderungen in Gegensatz zu bringen.

In der 1. Serie unserer „Allgemeinere Ergebnisse usw." (1. Ergänzungsheft ds. Bd. d. Journ.) glauben wir den schon oben erwähnten Nachweis geliefert zu

haben, daß wir jedem architektonisch besonders gebauten Griseum eine besondere Funktion und seiner Erkrankung deshalb auch eine spezielle Symptomatologie zuzuschreiben haben. In dem Ausbau dieser Symptomatologien sehen wir eine wesentliche Aufgabe der künftig vereinigten und dabei noch durch das physiologische Experiment unterstützten klinischen und anatomischen Forschung. Neben der Ergründung der Funktionen und der pathologischen Symptomatologien der einzelnen Grisea erwächst aber nach unserer Ansicht der Neuropathologie der nächsten Jahrzehnte als ein weiteres Ziel die Aussonderung derjenigen Neuronensysteme, welche in so enger Beziehung zueinander stehen, daß eine Störung dieser Systeme an einer beliebigen Stelle wesentliche Funktionsleistungen des ganzen Systems aufhebt und dementsprechend beliebig lokalisierte Erkrankungen dieses Systems zu nahe verwandten klinischen Krankheitsbildern führen. In dem Versuch, aus der großen Gruppe von Herderkrankungen diejenigen des striären Systems herauszuschälen, sehen wir einen Schritt auf dem Wege dieser Art neuro-pathologischer Forschung.

Daneben waren es dann aber noch *allgemeine pathologisch-anatomische* Fragen, welche C. Vogt zu ihren Studien veranlaßten.

Wir haben früher schon öfter ausgeführt, wie wir zum Ausbau der „architektonischen" Gliederung des Großhirns und der mit ihm fasersystematisch eng zusammenhängenden subkortikalen Grisea gekommen sind. Wir hatten die Fasersysteme als „die Gesamtheit aller der Nervenfasern, welche ein nervöses Zentrum zu einem anderen entsendet", definiert. Eine solche Definition mußte „in uns das Streben nach einer anatomischen Begrenzung dieser nervösen Zentren zeitigen". Als O. Vogt unserem neuen Mitarbeiter Brodmann seinerzeit vorschlug, diese Begrenzung zusammen mit ihm systematisch in Angriff zu nehmen, hoffte er durch feinste Messung der Zellgrößen, -mengen usw. zu Resultaten zu kommen. Die Untersuchungen unseres Institutes und anderer Forscher haben dann ergeben, daß bereits viel gröbere, in der Zahl, der Anordnung und der groben Morphologie der Nervenzellen und der Markfasern sich äußernde, d. h. O. Vogts „*architektonische*" Unterschiede existieren und zu einer ganz unerwartet weitgehenden und scharfen Gliederung führen. In einer ähnlichen Situation befand sich nun C. Vogt, als sie das Studium der striären Erkrankungen in Angriff nahm. Dieselben galten damals vielfach als „funktionelle", d. h. als auf so feinen Veränderungen beruhende, daß sie der heutigen anatomischen Forschung unzugänglich wären. Unsere gegenwärtige architektonische Rindengliederung hätte seit der Mitte der 80 er Jahre, d. h. seit der Entdeckung der elektiven Zelleibfärbung durch Nissl und der Markscheidenfärbung durch Weigert durchgeführt werden können. Sie ist wegen Mangels einer präzisen Fragestellung und wegen der Tendenz, gleich die Präparate mit stärksten Vergrößerungen zu betrachten, zunächst nicht in Angriff genommen. Dieser Sachverhalt mußte C. Vogt die Frage aufdrängen, ob nicht auch die striären Erkrankungen sich bereits in einer pathologischen Architektonik äußerten und ob diese Tatsache bisher nicht einfach ebenfalls deswegen übersehen wäre, weil man gar nicht auf diesen Gedanken gekommen war.

Weiter stand C. Vogt vor dem Problem, wie scharf eventuelle architektonische Veränderungen gegeneinander abgegrenzt seien. O. Vogt hat sich in seinen Studien über das Variieren einzelner Insektengattungen davon überzeugt, daß gewisse Arten bei Verhinderung von Vermischungen in zahlreiche, scharf gegeneinander abgegrenzte *geographische Unterarten* zerfallen, daß aber innerhalb der einzelnen Subspezies alle Tiere die speziellen Merkmale zeigen. Die große Gleichheit der Individuen der Unterarten läßt sich nach O. Vogt nur durch die Annahme erklären, daß alle Individuen einer Gegend auf bestimmte Milieuänderungen mit einer gleichartigen Variation reagiert haben. Würden nun eventuell pathologisch-anatomische Prozesse sich teilweise untereinander gleichen, teilweise aber sich scharf gegeneinander abheben, so müßte sich uns nach Analogie die Annahme aufdrängen, daß für die einzelnen Gruppen ein außerhalb des striären Systems gelegener pathogener Faktor von überragendem Einfluß gewesen ist, selbst wenn er seine Rolle vielleicht schon in der Aszendenz gespielt hat.

Solche Milieureize veranlassen nun in dem gleichen geographischen Bezirke verwandte Arten in der gleichen Richtung zu variieren (geographische Konvergenz O. Vogts). Aber die Intensität dieser Variation zeigt für die einzelnen Spezies ungleiche Grade. Diese Differenz hängt von den durch die verschiedene erbliche Konstitution bedingten Reaktionstendenzen der einzelnen Spezies ab. Feinere Unterschiede in dieser Reaktionstendenz kann man auch bei den Individuen der gleichen Spezies finden. Im Rahmen der im allgemeinen gleichen exogenen striären Erkrankung müssen wir deshalb doch familiäre und für einzelne Rassen charakteristische Verschiedenheiten erwarten.

Wir sehen ferner bei den betreffenden Insektengattungen, daß einzelne Arten auf einen bestimmten Milieureiz garnicht reagieren, also an der geographischen Konvergenz nicht teilnehmen. Eine der Ursachen ist eine zu abweichende erbliche Konstitution. Wir dürfen dementsprechend auch erwarten, daß es pathologische Prozesse im striären System gibt, welche nur bestimmte Menschenrassen befallen.

O. Vogt ist in seinen Insektenstudien schließlich zu der Feststellung gekommen, daß das einzelne Merkmal sich bei stark variierenden Insektenarten nicht beliebig, sondern nur in ganz bestimmten Richtungen verändert. Diese Tatsache muß uns vermuten lassen, daß wir nur eine relativ beschränkte Zahl verschiedener Krankheitsprozesse im striären System aufdecken werden.

Wir wissen des Weiteren, daß Schmetterlinge, deren Puppen starker Kälte oder Hitze ausgesetzt waren, nahezu identische Aberrationen zeigen. Gilt diese Tatsache auch für die pathologische Anatomie des striären Systems, so müssen wir erwarten, daß der einzelne Krankheitsprozeß durch ungleiche äußere Ursachen ausgelöst werden kann.

Bei dieser Sachlage fragt es sich dann aber, ob verschiedene Ätiologien dem im Prinzip gleichen pathologisch-anatomischen Prozeß doch einen speziellen Charakter verleihen.

Ferner mußten C. Vogts Untersuchungen bei positiven Ergebnissen die Frage klären, ob das striäre System bzw. Teile desselben eine besondere Dis-

position oder Nichtveranlagurg zu einer Erkrankung bei Einwirkung gewisser Schädigungen zeigen. Wie wir schon in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." ausgeführt haben, müßte eine derartige positive oder negative Reaktionstendenz in letzter Linie auf dem speziellen Chemismus des betreffenden nervösen Zentrums beruhen. Die Aufdeckung der Existenz eines solchen speziellen Chemismus ist aber wenigstens der erste Schritt zur Erkenntnis seines Wesens und damit zur Anbahnung einer Chemotherapie.

Sodann war C. Vogt zur Hoffnung berechtigt, bei Aufdeckung der den verschiedenen Erkrankungen des striären Systems zugrunde liegenden morphologischen Veränderungen zu einer Bewertung ihrer Bedeutung für eine Klassifikation der betreffenden Krankheiten zu gelangen. Wir haben oben darauf hingewiesen, daß die Intensität, der Beginn und der Verlauf von zwei Faktoren abhängt: von dem pathologisch-anatomischen Prozeß und von der Funktionstüchtigkeit der gesund gebliebenen Hirnteile. Es galt nun zu entscheiden, ob bei Erkrankungen des striären Systems der erste dieser beiden Faktoren so überragend ist, daß man auf ihn eine wissenschaftliche Klassifikation aufbauen kann, d. h. eine Klassifikation, welche — wie wir in früheren Arbeiten ausgeführt haben — nicht nur eine möglichst schnelle Diagnose gestattet, sondern auch „aus den Erfahrungen über den Verlauf einzelner Krankheitsfälle einer Gruppe prognostische, therapeutische und prophylaktische Schlußfolgerungen für die ganze Krankheitsgruppe zu ziehen gestattet".

Sollte die pathologische Anatomie dieses für die Erkrankungen des striären Systems leisten, so würde die Frage entstehen, wie weit da, wo ungleiche Ursachen annähernd den gleichen pathologischen Prozeß hervorrufen, seine trotzdem eventuell vorhandene ätiologische Färbung das Zustandsbild und den Krankheitsverlauf beeinflußt.

Aus der pathologisch-anatomischen Gruppierung der striären Erkrankungen hoffte C. Vogt endlich die für eine pathologisch-anatomische Klassifikation charakteristischen klinischen Symptome ableiten zu können, um so Fingerzeige für die gleiche, aber vorläufig nur auf klinischem Wege anstrebbare Einteilung der zurzeit pathologisch-anatomisch noch nicht faßbaren Erkrankungen des Nervensystems zu gewinnen.

Die aus allen diesen Gründen von seiten C. Vogts unternommene Untersuchung der einschlägigen Gehirne unserer Sammlung ist später von uns beiden gemeinsam zu Ende geführt worden. Wir legen hiermit die Ergebnisse unserer Studien den Fachgenossen vor. Wir beschränken uns dabei auf eine eingehende Beschreibung der von uns selbst anatomisch untersuchten Fälle. Soweit diese bereits früher von uns ausführlich dargestellt sind oder ihre klinische Seite von anderen Kollegen eine gründliche Bearbeitung erfahren hat, bzw. erfahren wird, verweisen wir auf die betreffenden Arbeiten. Wir setzen dementsprechend beim Leser die Kenntnis der folgenden Veröffentlichungen voraus:

1. H. Oppenheim und C. Vogt, Wesen und Lokalisation der kongenitalen und infantilen Pseudobulbärparalyse. Dieses Journal. Bd *18*. Ergänzungsheft 1. 1911.

2. Cécile Vogt, Quelques considérations générales à propos du syndrome du corps strié. Dieses Journal, Bd. *18*. Ergänzungsheft 4. 1911.
3. C. S. Freund und C. Vogt, Ein neuer Fall von Etat marbré des Corpus striatum. Dieses Journal, Bd. *18*. Ergänzungsheft 4. 1911.
4. C. und O. Vogt, Erster Versuch einer pathologisch-anatomischen Einteilung striärer Motilitätsstörungen nebst Bemerkungen über seine allgemeine wissenschaftliche Bedeutung. Dieses Journal, Bd. *24*. 1918.
5. C. Thomalla, Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehungen zur Athétose double, Wilsonscher Krankheit und Pseudosklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie. Bd. *XLI*. 1918.
6. A. Westphal, Über doppelseitige Athetose und verwandte Krankheitszustände („striäres Syndrom"). Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Bd. *60*. 1919.

Manche der im folgenden erörterten Fragen sind ferner bereits angeschnitten und teilweise sogar eingehender behandelt worden in:

C. und O. Vogt, Zur Kenntnis der pathologischen Veränderungen des Striatum und des Pallidum und zur Pathophysiologie der dabei auftretenden Krankheitserscheinungen. Sitzungsberichte der Heidelberger Akademie der Wissenschaften. Mathem.-naturwiss. Klasse. Abteil. B. Jahrgang 1919. 14. Abhandlung.

Endlich wird der Leser Ergänzungen in den folgenden, später in diesem Journal erscheinenden Arbeiten finden:

1. Reich, Zwei Fälle von Erkrankungen des striären Systems.
2. Thomalla, Ein Fall von progressiver Athetose.
3. Thomalla und C. Vogt, Drei Fälle von bilateraler progressiver Chorea.

Zum Schluß möchten wir noch auf einige Punkte aufmerksam machen.

Die weiter unten beschriebenen Fälle enthalten vielfach auch pathologische Veränderungen anderer Teile des Zentralnervensystems. Die Berechtigung, in diesen Fällen die „striären Symptome" ebenfalls auf die Erkrankung des striären Systems zu beziehen, leiten wir dabei aus der Tatsache ab, daß wir den gleichen Krankheitserscheinungen bei reinen Erkrankungen des striären Systems begegnen. Wir sehen uns aber in dieser Auffassung noch dadurch gestützt, daß wir in einer ganzen Anzahl von Fällen nach Kenntnis der Krankheitsgeschichte den pathologisch-anatomischen Befund im striären System vorausgesagt oder auf Grund des letzteren das uns zurzeit unbekannte klinische Bild richtig erschlossen haben. Wir werden bei den einzelnen Fällen darauf zurückkommen.

Die Figuren bringen — wo nicht das Gegenteil gesagt ist — die wiedergegebenen Hirnteile bei Frontalschnitten von hinten und bei Horizontalschnitten von oben gesehen, so daß das links im Gehirn Befindliche zur linken Seite des Lesers gelegen ist.

Die Tafelabbildungen werden im allgemeinen in der Reihenfolge der Nummern von Tafeln und Figuren beschrieben werden. Wo von dieser Regel eine Aus-

nahme gemacht wird, ist an der Stelle, wo die betreffende Abbildung eigentlich hätte erläutert werden sollen, die Seite ihrer Beschreibung angegeben.

Entsprechend der in unserem Institut herrschenden Arbeitsteilung haben wir uns selbst auf die *architektonischen* Veränderungen in den von uns studierten Erkrankungen beschränkt. Die *histopathologischen* Untersuchungen sind vom Vorsteher der Histologischen Abteilung, Herrn Professor Bielschowsky, ausgeführt worden. Für die Überlassung seiner Protokolle sprechen wir ihm auch an dieser Stelle unsern verbindlichsten Dank aus.

Der Darstellung der folgenden Fälle von Erkrankungen des striären Systems schicken wir einige *normal-anatomische Vorbemerkungen* voraus. Die Fälle selbst werden darauf unter Innehaltung jener pathologisch-anatomischen Gruppierung beschrieben werden, die wir bereits in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." durchgeführt haben.

Das Material verdanken wir den Herren Barré-Paris, Bielschowsky-Berlin, Freund-Breslau, Gallus-Treuenbrietzen, Lemos-Porto, Liepmann-Berlin, Maass-Berlin, P. Marie-Paris, Oppenheim-Berlin, Reich-Berlin, Schuster-Berlin, Thomalla-Berlin (Breslau) und Westphal-Bonn. Es ist uns eine angenehme Pflicht, allen diesen Kollegen für die Überlassung des betreffenden Materials unseren verbindlichsten Dank auszusprechen.

Es ist uns dabei ein Herzensbedürfnis, Herrn Professor Pierre Marie noch unsere besondere Dankbarkeit auszudrücken. Herr Marie hat nicht nur C. Vogt in die Neuropathologie eingeführt, Herr Marie hat nicht nur schon sehr früh die theoretische und klinische Wichtigkeit der Aufdeckung der Funktion des striären Systems und der Symptomatologie seiner Erkrankungen erkannt, Herr Marie hat nicht nur grundlegende Beiträge zu dieser Aufdeckung geliefert, sondern Herr Marie hat uns mehr als ein anderer Neurologe in unseren entsprechenden Studien — wie in unserer lokalisatorischen Erforschung der Hirnrinde — ermuntert und mit Material unterstützt und auch über die letzten trüben Jahre hindurch die Freundschaft gehalten. So möge Herr Marie uns die Widmung dieser Arbeit als ein kleines äußeres Zeichen unserer dauernden Dankbarkeit gestatten!

Normal-anatomische Vorbemerkungen.

A. Die Bestandteile des striären Systems.

Nach der in der Einleitung gegebenen Definition stellt das „*striäre System*“ einen **physiologischen** Begriff dar. Es handelt sich um eine Zusammenfassung derjenigen Grisea und Faserungen, die in so engem funktionellen Zusammenhang mit dem Striatum stehen, daß eine Schädigung derselben an irgendeiner Stelle Bestandteile des Striatumsyndroms auslöst. Unsere experimentell-physiologischen (v. Economo und Karplus), wie auch unsere klinisch-anatomischen Erfahrungen reichen nun aber vorläufig nicht aus, dieses *striäre System* so scharf zu umschreiben, wie es eines Tages immerhin möglich sein wird. Wir müssen uns deshalb vorläufig auf die Wiedergabe eines Schemas (Textfigg. 1 und 2) beschränken, dessen Begründung in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw.“ gegeben ist und daselbst eingesehen werden muß. Es enthält alle diejenigen Grisea und Bahnen, welche sicher oder wahrscheinlich in mehr oder weniger direkter Beziehung zum Striatum stehen. Dabei braucht für gewisse Bestandteile des Schemas der funktionelle Zusammenhang mit dem Striatum nicht ein so intimer zu sein, daß ihre pathologischen Veränderungen *Striatumsymptome* auslösen. Wir werden eben *Neuronensysteme* im *engeren* und im *weiteren* Sinne unterscheiden müssen. Eine beliebig lokalisierte Schädigung der ersteren zeitigt sehr ähnliche und ziemlich konstant bleibende Ausfälle. Eine pathologische Veränderung der nur im weiteren Sinne zu dem System gehörigen Neurone hat dagegen nur sehr partielle oder bloß vorübergehende Symptome des Syndroms des eigentlichen Systems zur Folge. Wir werden auf diesen Punkt später zurückkommen. Zuvor werden wir aber das Schema beschreiben und daran eine Reihe kritischer Bemerkungen anschließen, von welchen wir hoffen, daß sie zu einer weiteren Erforschung des striären Systems anregen werden.

a) *Beschreibung der Textfiguren* 1 *und* 2.

Die Textfigur 2 bringt den mittleren Teil der Textfigur 1 bei stärkerer Vergrößerung.

In der Ebene *I* kommt ein Frontalschnitt durch den oralsten Teil des Thalamus zur Darstellung. Ein entsprechender Schnitt ist Taf. 41, Fig. 3, ein etwas kaudalerer Taf. 4, Fig. 1 zur Abbildung gelangt. Außer den Thalamuskernen[1]) *l*, *vtl*, *vtm* und *aa* begegnen wir bereits dem oralsten Abschnitt von *mv* und den von Friedemann im Cercopithecinengehirn näher beschriebenen Kernen des *Tuber cinereum* (*t*). Ventral von *mv* liegt als Bestandteil des Hypothalamus

[1]) Vgl. über die Thalamuskerne C. Vogt, La myéloarchitecture du thalamus du cercopithèque. Dieses Journal, Bd. *12*, Ergänzungsheft, 1909.



das oralste Gebiet von Forels Feld H^2 mit seinem medialen, ins Tuber cinereum ziehenden Ausläufer *X*. Wir haben außerdem noch das Segmentum posterius capsulae internae (*Cip*), den Anfang des Pes pedunculi (*P*) und das Corpus mammillare (*Cm*) abgebildet.

Bei II ist ein Stück des *Cortex praefrontalis* gezeichnet.

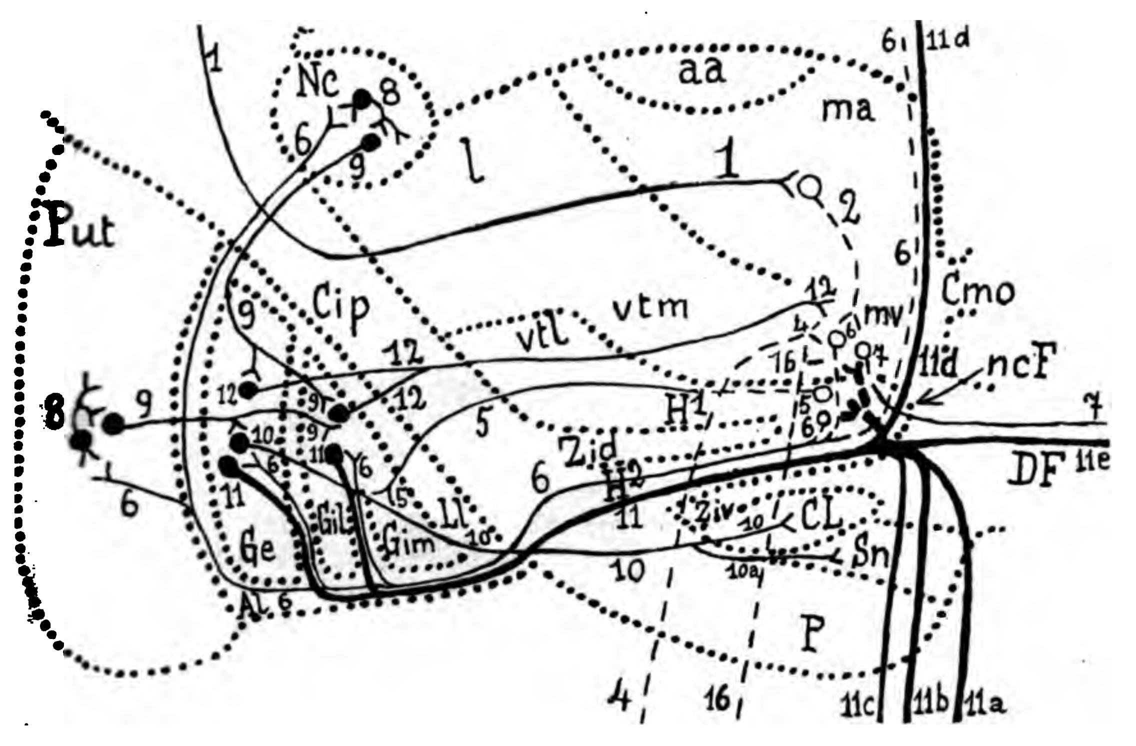


Fig. 2.

In der Ebene III (vgl. speziell Fig. 2!) ist der *Thalamus* in der Frontalebene des Corpus Luysi und das *Striatum* + *Pallidum* zur Abbildung gelangt. Man vergleiche Taf. 4, Fig. 2! Im Thalamus sind jetzt die Kerne *l*, ***aa***, ***ma***, ***vtl***, ***vtm*** und ***mv*** getroffen. Im Hypothalamus begegnen wir den Forelschen Bündeln H^1 und H^2 sowie ihrer medialen Vereinigung: S. Ramóns Nucleus campi Foreli (***ncF***), der Pars dorsalis (***Zid***) und der Pars ventralis (*Ziv*) der Zona incerta und dem Corpus Luysi (*CL*). Im Hirnfuß ist neben dem Pes (*P*) der oralste Teil der Substantia nigra (*Sn*) angeschnitten. Ganz medial haben wir dorsal die Commissura mollis (***Cmo***) und ventraler die Decussatio Foreli (*DF*). Dorsolateral vom Thalamus ist das Caudatum (*Nc*), lateral vom Segmentum posterius capsulae internae (***Cip***) das Putamen (***Put***) + Pallidum zur Abbildung gelangt. Das Pallidum ist lateral von der Lamella pallidi externa (*Le*), ventral von der Ansa lenticularis (*Al*) und medial von der Lamella pallidi limitans (*Ll*) begrenzt. Die Lamella pallidi interna (*Li*) gliedert das Pallidum in eine Pars externa (***Ge***) und eine Pars interna (*Gi*). Die letztere wird durch die Lamella pallidi accessoria (*La*) in ***Gil*** und ***Gim*** zerlegt.

In der Ebene von IV haben wir ein Stück aus der *Area gigantopyramidalis* (sog. motorischen Region) dargestellt.

Bei V ist der *Hypothalamus* in der — annähernd Taf. 5, Fig. 2 dargestellten — Frontalebene des Nucleus ruber (*Nr*) wiedergegeben. Dorsal ist diese Gegend jetzt von den Thalamuskernen va^1, *vb* und *mb* begrenzt. Medial haben wir noch den kaudalsten Abschnitt der Decussatio Foreli (*DF*). Ventral sind noch *Sn*, *P* und der Anfang des *Pons* abgebildet. Außerdem ist ganz schematisch ein Stück des *Cortex cerebelli* mit dem Dentatum (*Dt*) der anderen Seite wiedergegeben.

Bei VI sind im Anschluß an das Schema Muskens' die Commissura posterior (*Cp*), der Nucleus Darkschewitschi = Commissurae posterioris (*ND*) und S. Ramóns Nucleus interstitialis (*ni*) dargestellt.

Bei VII sind der Nucleus Bechterewi (*n B*) und der Nucleus Deitersi (*n D*), sowie der Canalis semicircularis horizontalis (*C.s.h.*) und der Canalis semicircularis verticalis anterior (*C.s.v.a.*) ganz schematisch abgebildet.

Die ganz oder wahrscheinlich sicher gestellten Teile der im folgenden beschriebenen Bahnen sind durch ausgefüllte Kreise und Linien, die zweifelhaften durch offene Kreise oder Striche wiedergegeben.

Vom Cortex praefrontalis sehen wir eine Faserung *1* zum Thalamuskern *ma* ziehen. Von *ma* lassen wir ein hypothetisches Assoziationsneuron *2* in die Gegend von $mv+t+ncF$ ausstrahlen.

Von der Area gigantopyramidalis geht eine absteigende Bahn *3* zum Thalamuskern va^1. Auch von demselben lassen wir dann ein hypothetisches intrathalamisches Neuron *4* die Verbindung mit $mv+t+ncF$ herstellen.

Aus der Gegend $mv+t+ncF$ ziehen Fasern als thalamo-pallidäre + striäre (*5*) durch den Thalamus, sowie als hypothalamo-pallidäre + striäre (*6*) durch H^2 zum Pallidum und Striatum. Wir lassen *5* ausschließlich in *Gim* endigen, um das Schema nicht zu sehr zu komplizieren. Von *6* haben wir dagegen alle denkbaren Endigungen eingezeichnet. Außerdem geht aus der Gegend $mv+t+ncF$ auch eine Faserung *7* durch *DF* zum kontralateralen Pallidum.

Soweit *6* in *Put* und *Nc* endigt, tritt sie zu den Assoziationsneuronen *8* in Beziehung. Diese stehen wiederum mit einem Neuron *9* in Verbindung, welches striopallidäre Fasern nach *Ge* und *Gi* entsendet. Im *Pallidum* entspringt dann eine Bahn *10* zum Corpus Luysi (*CL*) und in geringerem Maße zur Substantia nigra (*Sn*) (in Fig. 2 mit *10a* bezeichnet). Über eine dritte noch nicht geklärte Endigung vgl. unseren Aufsatz „Zur Kenntnis usw."! Eine zweite Bahn *11* läuft vom Pallidum durch *Al* nach H^2 und teilt sich hier in fünf Unterabteilungen *11a—11e*. *11a* zieht durch den medialen Teil der Capsula nuclei rubri und endigt wahrscheinlich im Nucleus Darkschewitschi (*ND*) und nach Durchsetzung der Commissura posterior im gekreuzten Nucleus interstitialis (*ni*). *11b* endigt in der frontalen Partie des Nucleus ruber. *11c* hilft zunächst die laterale Kapsel des roten Kerns bilden. Die Fasern gehen dann zum Teil in diesen Kern, zum Teil nach Durchsetzung der Decussatio Foreli in den entgegengesetzten roten Kern und zum Teil in die Commissura posterior. Wir lassen diese letztere Partie hypothetischerweise im gekreuzten Nucleus interstitialis (*ni*) endigen. *11d* endigt in der Gegend von $ncF+mv+t$. *11e* geht in der Decussatio Foreli zur anderen

Seite. Eine dritte Neurongruppe *12* entsendet ihre Axone durch den Thalamus in die Gegend von *mv*.

Vom Cortex cerebelli verlaufen die Achsenzylinder der Purkinjeschen Zellen (*13*) in das Dentatum (*Dt*). Die Fasern des Dentatum (*14*) ziehen teils zum Nucleus ruber, teils — diesen nur durchsetzend — zu va^1. Den letzteren Fasern schließen sich solche aus dem Nucleus ruber an (*15*).

In *16* haben wir die im einzelnen noch unbekannte Haubenfaserung zu $mv + t + ncF$ angedeutet.

Der Canalis semicircularis horizontalis (*C.s.h.*) — wir geben die folgenden Bahnen nach Muskens wieder — entsendet Fasern (*17*) zum Nucleus Bechterewi (*n B*) und zum Nucleus Deitersi (*nD*). Der Canalis semicircularis verticalis anterior (*C.s.v.a.*) sendet ein System zu *nD* (*18*). Von *nD* geht eine Faserung (*19*) zum gekreuzten *ND*, von *nB* eine zum gleichseitigen *ND* (*20*) und wahrscheinlich eine (*21*) zum gleichseitigen *ni*. Von *ND* und *ni* steigt je ein System (*22* = Fasciculus commissuro-medialis und *23* = Fasciculus interstitio-spinalis) im Tractus longitudinalis dorsalis abwärts. Endlich haben wir in der Commissura posterior verlaufende Commissurfasern (*24*) zwischen den beiden *ND*.

b). *Kritische Bemerkungen zu diesen Textfiguren.*

Wie aus der vorstehenden Beschreibung der Textfiguren 1 und 2 hervorgeht, halten wir die Existenz einer Faserverbindung zwischen Cortex einerseits und Striatum und Pallidum andererseits nicht für erwiesen. Die von uns in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw.“ noch nicht zitierte entgegengesetzte Ansicht Ficklers ist inzwischen schon von Spiegel als eine auf keinem zwingenden Schluß beruhende zurückgewiesen worden. Es sind aber bei der fundamentalen Wichtigkeit dieser Frage weitere Nachprüfungen noch dringend angezeigt. Ebenso leugnen wir eine pallido-striäre Faserung. Die striofugalen Fasern (*9*) lassen wir ausschließlich im Pallidum endigen. Dabei bilden die aus dem ventralwärts umbiegenden Teil der Cauda caudati und ihrer ventrooralen Fortsetzung stammenden strio-pallidären Fasern zusammen mit den in diesen Striatumteil ziehenden Fasern jene „Nebelflecke“, welche v. Monakow in der 2. Auflage seiner Hirnpathologie S. 95 beschrieben hat.

Die pallido- (*5* + *6*) und die strio-petale (*6*) Faserung bringen wir ebenso wie die vom Pallidum zum Thalamus ziehende (*12*, *11d*) nur zu dem oro-medio-ventralen Teil des Thalamus und dem anstoßenden Teil des Hypothalamus, d. h. zu der Gegend des Kerns *mv*, der Kerne (*t*) des Tuber cinereum, sowie des Nucleus campi Foreli (*ncF*) in Beziehung. Wie weit die genannten Kerne selbst oder benachbarte Gebiete beteiligt sind, wie weit die striären und die pallidären Fasern und unter letzteren diejenigen von *Ge* und *Gi* einen ungleichen Ursprung oder eine differente Endigung haben, wie weit sich endlich der Ursprung oder die Endigung dieser Fasern noch auf andere Teile des Thalamus ausdehnt, ob endlich die Faserung *5* — wie wir es im Anschluß an J. und A. Déjerine und im Gegensatz zu Wilson im Schema dargestellt haben — wenigstens teilweise in H^1 verläuft, sind Fragen, welche erst durch weitere Forschungen zu klären sind. Es ist der viel zu früh der wissenschaftlichen Forschung entrissene Fickler

gewesen, welcher glaubt, aus einem Fall von vollständiger sekundärer Degeneration der Capsula interna schließen zu können, daß in der ganzen Ausdehnung des hinteren Segments der Capsula interna durch diese ein Faseraustausch zwischen Thalamus und Striatum + Pallidum erfolgt. Vom Thalamus läßt dieser Autor den vorderen, lateralen, medialen und ventralen Kern daran teilnehmen. Es wäre sehr wünschenswert, wenn eine bessere bildliche Darstellung dieses zweifellos sehr interessanten Falles gegeben und dabei zwischen der Faserung des Striatum + Pallidum und den dazu nicht gehörigen Bestandteilen der Substantia innominata unterschieden würde. Wilson nimmt auch die Endigung einiger pallido-thalamischen Fasern im ventralen Thalamuskern an. Eine wesentlich komplizierter verlaufende Bahn glaubte C. Vogt aus myelogenetischen Bildern herleiten zu müssen. Wir sehen aus H^1 dicke Faserbündel in den Thalamuskern *vtl* einstrahlen. Man vergleiche z. B. Taf. 4, Fig. 2! Diese Fasern sieht man nicht aus *vtl* in die Capsula interna übertreten. Sie müssen also Ursprung oder Ende in *vtl* finden. Weiter muß man speziell aus Bildern von Horizontalschnitten durch das Gehirn des Neugeborenen (vgl. dieses Journal, Bd. *12*, Ergänzungsheft, Taf. *7*!) schließen, daß die fraglichen Fasern nicht zur Kapsel des roten Kerns (= Faserfeld *H*) in Beziehung stehen, sondern daß sie unter U-förmiger Umbiegung in das Faserfeld H^2 übertreten. Diese Auffassung wird auch durch die Tatsache gestützt, daß diese Fasern in den Fällen von Degeneration des Feldes H^2 stets proportional gelitten haben (Fälle 20 und 21). In dem sub VII, B, c zitierten Jelgersmaschen Fall mit der stärksten, von uns beobachteten Degeneration von H^2 sind sie auch am meisten geschwunden. Wir haben aber trotzdem im Schema keine Bahn gezeichnet, welche sich von *vtl* durch H^1 und H^2 zum Pallidum (+ Striatum) erstreckt. Denn erstens ist diese Bahn nicht von denjenigen Autoren bestätigt worden, welche mit sekundären Degenerationen nach Herden gearbeitet haben. Und dann wäre noch möglich, daß die Zellen des an der Umbiegungsstelle liegenden Nucleus campi Foreli oder auch die von *mv* und *t* eine Umschaltungsstelle darstellten.

Weiter kann man heute noch nicht das Vorhandensein von strio- und pallidopetalen Fasern aus anderen Teilen der Regio subthalamica und dem Tegmentum mit Sicherheit in Abrede stellen.

Ferner ist es vorläufig unbekannt, wie weit die pallido-fugalen Bahnen *10*, *11a—11e* und *12* ungleiche Ursprungsgebiete im Pallidum haben. Inbezug auf *10* kann zunächst festgestellt werden, daß die oralen Partien des Pallidum mit den oralen des Corpus Luysi und die kaudaleren mit den kaudaleren von *CL* in Beziehung stehen (vgl. z. B. den 22. Fall!). Ferner rufen isolierte Zerstörungen von *Ge* so umfangreiche Degenerationen im Corpus Luysi hervor (22. Fall), daß man dazu neigen möchte, *CL* wenigstens vorzugsweise mit *Ge* in Verbindung zu bringen.

Wir müssen ferner darauf hinweisen, daß nie eine Schädigung der Pallidumfaserung ohne eine gewisse Verkleinerung von *CL* beobachtet wurde, daß sie dagegen nicht regelmäßig von einer sicher erkennbaren Verschmälerung der Felder H^2 und H^1 begleitet war (bloß die Fälle 20 und 21 sowie der Jelgersmasche ergaben zweifellos positive Befunde), nur einmal mit einer zweifelhaften

Verkleinerung der Substantia nigra (10. Fall) sich verband und niemals zu einer für uns wahrnehmbaren Veränderung des *roten Kerns* oder seiner *Kapsel* geführt hat. Diese Feststellung bedarf noch der Aufklärung, wenn speziell die im Schema angeführten Bahnen *10a* und *11a—11c* in der dargestellten Form wirklich existieren.

Die große Rolle, welche das Pallidum + Striatum als Vermittler von Ausdrucksbewegungen spielt, und die starke emotive Beeinflussung des Striatum- und des Pallidumsyndroms fordert eine Verbindung zwischen allen Teilen des Cortex cerebri und dem Pallidum + Striatum. Da wir eine direkte Bahn leugnen, sprechen wir die cortico-thalamische Faserung als den Träger dieser Verbindung an. Wie weit dabei im Schema unter *2* und *4* wiedergegebene intrathalamische Assoziationsneurone, an deren Existenz an sich nicht gezweifelt werden kann, eine Rolle spielen, hängt von zwei noch nicht genügend geklärten Momenten ab: von der schon erörterten Ausdehnung des Ursprungsgebietes der Pallidum + Striatumfasern im Thalamus und dem Umfang der direkten Faserverbindung dieses Ursprungsgebiets mit dem Cortex.

Der weiter unten (S. 649) erwähnte *Tangentialstreifen* an der dem Ventrikel zugewandten Oberfläche des *Caudatum* ist im Schema unberücksichtigt geblieben, da seine Beziehung zum Caudatum noch nicht genügend geklärt ist. Ob die *Capsula externa* ein Homologon für das Putamen enthält, muß auch erst die weitere Forschung entscheiden.

c) Die Bestandteile des striären Systems im engeren und weiteren Sinne.

Auf Grund der in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." berücksichtigten fremden und der im folgenden geschilderten, von uns anatomisch untersuchten Krankheitsfälle sind wenigstens folgende Grisea und Fasermassen bzw. Faserungen zum *striären System* im engeren Sinne zu rechnen:

1. Das Striatum (*Nc + Put*),
2. das Pallidum (*Ge + Gi*; *Gi = Gil + Gim*),
3. das Corpus Luysi (*CL* = Corpus subthalamicum),
4. die Gegend *mv* und das Tuber cinereum des Thalamus,
5. die Lamella pallidi externa (*Le*),
6. die Lamella pallidi interna (*Li*),
7. die Lamella pallidi accessoria (*La*),
8. die Ansa lenticularis (*Al*),
9. die Lamella pallidi limitans (*Ll*),
10. Forels Bündel H^2 mit Forels Faserung *X* und
11. die im Thalamusgebiet zwischen Thalamus und Pallidum + Striatum verlaufende Faserung.

Wahrscheinlich gehören ferner dazu:

1. Die noch unbekannte, vom Corpus Luysi weiter distalwärts leitende Bahn,
2. die das Pallidum mit den Nuclei Darkschewitschi (*ND*) et interstitialis (*n i*) verbindende (teilweise noch hypothetische) Faserung sowie
3. diese Kerne selbst.

Zweifelhaft bleibt die Stellung von:

1. Forels Bündel H^1,
2. Ramóns Nucleus campi Foreli (*ncF*),
3. der Substantia nigra (*Sn*) und
4. dem Nucleus ruber (*Nr*).

Nur eine Beziehung im weiteren Sinne dürfte für:

1. denjenigen Teil des Thalamus, aus welchem keine Fasern zum Pallidum + Striatum entspringen, und
2. die zu diesen Teilen des Thalamus aus dem Cortex oder aus subthalamischen Gebieten ziehenden Fasern existieren.

Endlich müssen wir auf Grund aller unserer Erfahrungen erklären, daß der *Nucleus substantiae innominatae* mit dem striären System überhaupt nichts zu tun hat.

B. Zur Anatomie einiger Bestandteile des striären Systems.

Die Erkennung pathologischer Veränderungen in den uns hier interessierenden Grisea und Faserungen, sowie die Deutung der durch diese Veränderungen bedingten Symptome erfordern eine Reihe normalanatomischer Feststellungen, welche bisher nicht erhoben oder wenigstens nicht allgemein bekannt geworden sind. Wir beginnen mit solchen, welche die grobe Morphologie und die Myeloarchitektonik betreffen und ziehen als Belege auch von C. Vogt in den Ergänzungsheften des *18*. Bds. und von uns im *24*. Bde. dieses Journals veröffentlichte Abbildungen heran.

a) *Zur groben Morphologie und zur Myeloarchitektonik.*

Zunächst ein Wort über die Morphologie des Kopfes des **Caudatum** (*Nc*)! Derselbe ragt auf Frontalschnitten mit einem ventrikelwärts ausgesprochen konvexen Bogen in den Ventrikel hinein. Die Breite des Ventrikels beträgt nur Bruchteile von derjenigen des Caudatum. Taf. 43, Fig. 10 der Ergänzungshefte des *18*. Bds. dieses Journals gibt die normalen Verhältnisse wieder. Auch die von pathologischen Fällen stammenden jetzigen Taf. 9, Fig. 1 und Taf. 14, Figg. 1 und 2 können nach dieser Richtung als normal gelten. Einen pathologischen Hydrocephalus unter Schrumpfung von *Nc* und Abplattung seiner Oberfläche zeigt Taf. 43, Fig. 9 der Ergänzungshefte des *18*. Bds. dieses Journals bereits deutlich, während wir in der jetzigen Taf. 25, Fig. 1 ein Extrem dieser Caudatumschrumpfung vor uns haben. Die normale Vorwölbung von *Nc* in den Ventrikel in kaudaleren Frontalebenen geht gut aus Taf. 44, Figg. 12 und 14 der Ergänzungshefte des *18*. Bds. dieses Journals und aus der gegenwärtigen Taf. 43, Fig. 2 hervor.

Die soeben genannten Abbildungen des Caudatum zeigen ferner insgesamt einen gröberer Markfaserbündel fast ganz entbehrenden *Außenteil* und einen solche reichlich aufweisenden *Innenteil.* Taf. 77, Fig. 1[1]) gibt diese Verhält-

[1]) Wir empfehlen dem Leser das Studium aller in dieser Arbeit enthaltenen Tafelfiguren mit einer Lupe von umfangreichem Gesichtsfeld. Die auf rein photochemischem Wege wiedergegebenen Reproduktionen vertragen durchaus eine derartige Betrachtung und erleichtern dem Ungeübten

nisse bei stärkerer Vergrößerung wieder. Die oberen drei Fünftel der Abbildung gehören zum *Außenteil.* Hier sind gröbere Bündel selten. Und die wenigen sind dabei auf die inneren Gebiete dieses Außenteils beschränkt. Dagegen sieht man eine Reihe schmaler, längs getroffener Faserbündelchen sich allmählich ventrikelwärts verlieren. An der Ventrikeloberfläche selbst begegnen wir dann noch einigen besonderen Schichten. Auf den — bei 50facher Vergrößerung — nicht ganz 1 mm breiten *Ependymstreifen* folgt eine etwa 7 mm breite marklose Zone. Nach innen von dieser befindet sich ein von Markfasern gebildeter *Tangentialstreifen,* welcher noch in eine *äußere dichtere* und eine *innere lockerere* Unterabteilung gegliedert werden kann. Außerdem zeigt diese Abbildung, daß da, wo nicht prämortal eine — wohl meist einem Erstickungstod parallel gehende — anormale Hyperämie aufgetreten ist, die Blutgefäße im Markfaserbilde ganz zurücktreten. Im Zellbild ist — wie Taf. 58, Fig. 3 lehrt — die *marklose Zone* in ihrer äußeren Hälfte sehr arm, in ihrer inneren sehr reich an Gliazellen. Die äußere Unterabteilung des *Tangentialstreifens* ist sehr zellarm. Sie enthält aber bereits Nervenzellen. Die innere Unterabteilung ist schon etwas zellreicher.

Wir kommen nun zum **Putamen** (*Put*). Zunächst ist darauf hinzuweisen, daß das *Put* im Gebiet des Segmentum anterius capsulae internae auf Frontalschnitten ungefähr die doppelte Breite zeigt wie die Capsula interna. Man vgl. Taf. 2, Figg. 2 und 4 sowie Taf. 44, Figg. 12 und 14 der Ergänzungshefte des *18.* Bds. und die jetzige Taf. 43, Fig. 2! Dementsprechend kann die Schmalheit des *Put* in Taf. 56, Figg. 4 und 5 ebenso wie die anormale Breite, welcher wir Taf. 42, Figg. 2 und 3, sowie Taf. 43, Fig. 1 begegnen, ohne weiteres als pathologisch bezeichnet werden. Im oralen Gebiet des Segmentum posterius capsulae internae ist das *Put* auch noch annähernd doppelt so breit wie der zwischen *Gi* und Thalamus gelegene Abschnitt der Capsula interna. Wir verweisen auf Taf. 3, Fig. 7 und Taf. 45, Fig. 18 der Ergänzungshefte des *18.* Bds. sowie auf Taf. 1, Fig. 3 des *24.* Bds. dieses Journals. Man vergleiche damit die pathologische Breite des *Put* Taf. 44, Fig. 1 und Taf. 46, Figg. 1 und 2 und seine krankhafte Schmalheit Taf. 55, Fig. 1 und Taf. 57, Fig. 1! Weiter kaudalwärts nimmt die relative Breite von *Put* allmählich ab. Aber noch in der kaudalsten Frontalebene von *Ge* zeigt das normale *Put* die Breite der Capsula interna (Taf. 6, Fig. 13 der Ergänzungshefte des *18.* Bds. dieses Journals). Taf. 47, Fig. 1 bringt dagegen eine pathologische Breite des kaudalsten Teils von *Put.*

Neben einem Vergleich der Breite von *Put* mit derjenigen von *Ci* scheint uns eine solche zwischen derjenigen von *Put* und der von *Ge*+*Gi* angezeigt. In der Frontalebene des Übertritts der Commissura anterior von der einen Seite auf die andere zeigt im normalen Gehirn das Pallidum die gleiche Breite (Taf. 2, Fig. 2 in den Ergänzungsheften von Bd. *18*) und in der Frontalebene der Forel-

wesentlich, sich in die Details der Abbildungen hineinzuarbeiten. Bezüglich der Abbildungen sei noch betont, daß sie gänzlich unretuschiert sind, soweit nicht das Gegenteil bei der Beschreibung gesagt wird. Bei der in Betracht kommenden Retusche handelt es sich aber auch nur um eine geringe Verstärkung der im Negativ dunklen Criblüren. Die Retusche hatte bloß den Zweck, die in dem Negativ weniger hervortretenden Kontraste bis zu der im Präparat vorhandenen Intensität zu verstärken.

schen Faserung *X* die doppelte Breite des *Put* (Taf. 3, Fig. 7 und Taf. 45, Fig. 18 in den Ergänzungsheften von Bd. *18*).

Weiterhin sei darauf hingewiesen, daß sich auch im Putamen ein der Capsula interna benachbarter *Innenteil* mit zahlreichen Faserbündeln von einem dieser mehr entbehrenden, etwa ein Dritteil der Gesamtbreite einnehmenden *Außenteil* unterscheiden läßt. Wir verweisen auf die schon erwähnten Abbildungen normaler Putamina. Es muß dabei aber hervorgehoben werden, daß bei gut gelungenen Markfaserpräparaten (die meisten Sammlungen enthalten keine genügend gefärbten Präparate) sich auch im Außenteil des *Put* noch ein dichtes Fasernetz markhaltiger Fasern vorfindet. Taf. 77, Fig. 4 gibt uns eine annähernde Vorstellung von der starken Ausbildung dieses Filzes. Dieser ungewöhnlich starke Markfaserfilz muß zu der Annahme führen, daß die Achsenzylinder wenigstens der meisten Ganglienzellen von *Nc* und *Put* von einer Markscheide beim Erwachsenen umgeben sind. Bezüglich der Faserbündel des Innenteils ist noch darauf aufmerksam zu machen, daß sie im normalen Putamen in dorsal-ventraler Richtung eine gleichmäßige Verteilung zeigen (vgl. z. B. Taf. 21, Fig. 2 *l*!). Es sei dann weiter erwähnt, daß in einem Silberpräparat eines normalen *Put* die Kapillaren nicht hervortreten (Taf. 31, Fig. 2). Endlich möchten wir noch darauf hinweisen, daß uns Taf. 2, Fig. 4 und Taf. 3, Fig. 7 in den Ergänzungsheften von Bd. *18*, sowie die jetzige Taf. 43, Fig. 2 über die normalen Farbendifferenzen zwischen *Ge*+*Gi* und *Put* im Markfaserpräparat aufklären.

Über die normale Größe des **Pallidum** in den verschiedenen Frontalebenen orientieren uns außer den früher von uns veröffentlichten Abbildungen in der jetzigen Arbeit Taf. 43, Fig. 2, Taf. 44, Fig. 3 und Taf. 45, Fig. 3. In der Frontalebene, in welcher das Pallidum in seiner größten Ausdehnung getroffen ist, ist *Ge* 3—4 mal höher als breit und sind *Gil*+*Gim* ohne *Ll* $1^1/_2$—2 so breit wie *Ge* (Taf. 44, Fig. 2 und Taf. 45, Fig. 3, sowie in den Ergänzungsheften von Bd. *18* Taf. 3, Fig. 7 und Taf. 45, Fig. 18). *Gil* ist dabei nur wenig schmäler als *Gim*. *Gil* ist im Markfaserbild etwas markhaltiger als *Ge*, etwas markärmer als *Gim*. Die Zahl der Faserbündel in *Ge*, *Gil* und *Gim* nimmt parallel dem Markreichtum zu. Der oralste Teil von *Ge* ist von Faserbündeln erfüllt, welche aus den ganz dünnen strio-pallidären und wenigen etwas dickeren strio-petalen Fasern bestehen. Zwischen diesen Bündeln verzweigen sich dicke Einzelfasern. Taf. 43, Fig. 4 gibt uns hiervon ein gutes Bild. In kaudaleren Schnitten ist der dorsalste Teil von *Ge* markärmer als das übrige Gebiet von *Ge*. Das gilt in schwächerem Maße auch von *Gil* und in noch geringerem Grade ebenfalls von *Gim*. Die feinere Myeloarchitektonik dieses dorsalen Teils von *Ge* ist bereits von C. Vogt in den Ergänzungsheften des *18*. Bds. beschrieben und abgebildet (S. 303 und Ergänzungsheft Taf. 4, Fig. 9 sowie Taf. 5, Fig. 11). Es sei noch darauf hingewiesen, daß das menschliche *Ge* in diesen myeloarchitektonischen Verhältnissen durchaus mit denjenigen des Cercopithecinengehirns übereinstimmt, diesem gegenüber also weder eine Weiter-, noch eine Rückentwicklung aufweist.

Taf. 16, Fig. 2 und Taf. 26, Fig. 8 bringen normale **Corpora Luysi** (*CL*) des Erwachsenen in ihrer größten Ausdehnung auf Frontalschnitten. Der Höhen-

durchmesser beträgt in diesen Fällen bei achtfacher Vergrößerung unter Ausschluß der Kapsel 25—26 mm. Der größte von uns beobachtete Höhendurchmesser (29 mm) betraf das Gehirn einer an Paralysis agitans leidenden Frau (Taf. 64, Fig. 6). Derjenige des Taf. 44, Fig. 5 abgebildeten *CL* eines 14jährigen Knaben beläuft sich auf 23 mm, der des Taf. 4, Fig. 2 und Taf. 5, Fig. 1 dargestellten *CL* eines 5 Monate alten Kindes auf etwa 27 mm. Es erreicht also *CL* bereits sehr früh seine definitive Größe.

Bezüglich des **Nucleus ruber** verweisen wir auf die spätere Beschreibung der einzelnen Fälle.

Was ferner die Forelschen Bündel H^1 und H^2 anbelangt, so ist das letztere in Frontalschnitten am stärksten in den oralsten Ebenen des Corpus Luysi (*CL*) entwickelt (vgl. Taf. 4, Fig. 1!). Dann nimmt es schnell im Höhendurchmesser ab (Taf. 4, Fig. 2 und Taf. 45, Fig. 3), um schließlich nur noch eine dünne dorsale Kapsel des Corpus Luysi zu bilden. H^1 zeigt seine stärkste Entwicklung in den oralsten Ebenen des Nucleus ruber (Taf. 5, Fig. 1). Oraler fließen H^1 und H^2 zusammen (H^1+H^2 in Taf. 4, Fig. 2; Gegend des Nucleus campi Foreli Ramóns). Man sieht in Taf. 4, Fig. 2 und Taf. 5, Fig. 1 sehr gut die schon oben (S. 646) erwähnte Ausstrahlung der H^1-Fasern in den Thalamuskern *vtl.*

Endlich sei darauf hingewiesen, daß C. Vogt in den Ergänzungsheften des *18.* Bds. dieses Journals Taf. 47, Fig. 23 das Faserbild eines normalen **Pes pedunculi,** Taf. 43, Figg. 1 und 3 solche von normalen **Pyramiden** und Taf. 43, Figg. 5 und 8 solche von normalen **Brachia conjunctiva** abgebildet hat.

b) Zur Cytoarchitektonik des Striatum, des Pallidum und des Nucleus substantiae innominatae.

Taf. 1, Fig. 1 bringt bei 50facher Vergrößerung das Nisslbild des normalen ***Putamen.*** Die rechte Hälfte gibt den faserbündelarmen *Außenteil*, die linke Hälfte den durch das Vorhandensein von Faserbündeln ausgezeichneten *Innenteil* desselben wieder. Wir sehen das Putamen bei dieser Vergrößerung gleichmäßig durchsetzt von *kleinen Ganglienzellen*, in die ganz zerstreut *größere Nervenzellen* eingelagert sind. Der *Innenteil* zeigt außerdem in weiten Abständen durch die reihenweise angeordneten Gliakerne erkennbare, schmale Faserstreifen. Im übrigen treten die Gliakerne im Putamen vollständig zurück.

Taf. 1, Fig. 2 zeigt im äußersten rechten Abschnitt noch etwas vom Innenteil des ***Putamen.*** Wir sehen den gleichen Bau wie im linken Gebiet der vorigen Abbildung: gleichmäßig verteilte kleine Ganglienzellen, vermengt mit einzelnen größeren; daneben einige längs getroffene Faserbündel mit zahlreichen Gliakernen, während diese sonst im Bilde vollständig zurücktreten. Diese Struktur hört nach links zu plötzlich auf und macht einem durch eine ungleichmäßige Verteilung von Gliakernen und das stellenweise Vorhandensein von einer einzigen Art meist spindelförmiger Ganglienzellen ausgezeichneten, schmalen Streifen Platz. Es handelt sich um nichts anderes als um die Lamella pallidi externa (*Le*). An diese schließt sich dann nach links das den Rest der Abbildung ausfüllende Pallidum externum (*Ge*) an. Es ist ziemlich reich an Gliakernen und zeigt diese in ziemlich gleichmäßiger Verteilung. Außerdem sind in demselben — teilweise nesterförmig — die schon in *Le* beobachtete Art von Ganglienzellen vorhanden.

Taf. 2, Fig. 1 bringt bei der gleichen 50fachen Vergrößerung ein Stück des normalen Kopfes des Caudatum (*Nc*). Wir sehen hier — wie C. Vogt es früher in ihren „Considérations générales etc.“ von dem identisch gebauten Affen bereits ab-

gebildet hat — einen dem Putamen analogen Bau, d. h. gleichmäßig verteilte kleine Ganglienzellen mit einzelnen eingelagerten größeren unter starkem Zurücktreten der Gliakerne. Die kleineren Nervenzellen sind aber insgesamt, wie C. Vogt schon früher hervorgehoben hat, deutlich etwas größer als die des Putamen. Bezüglich des Ependymstreifens und des subependymären Gebietes vergleiche die auf die Beschreibung von Taf. 2, Fig. 3 folgende der Taf. 58, Fig. 3!

Taf. 2, Fig. 2 gibt uns ein Bild von der Architektonik des Pallidum internum (*Gi*). Vom Pallidum externum ist dasselbe dadurch unterschieden, daß die Ganglienzellen deutlich ein etwas größeres Volumen zeigen. Die in dieser Abbildung vorhandene geringere Zahl von Gliazellen ist ein weniger typischer Befund.

Taf. 2, Fig. 3 bringt den ventralsten Teil des Lentiforme mit der die dorsalste Etage der Substantia innominata (*Sin*) bildenden Linsernkernschlinge (*Al*) und dem ventral sich anschließenden Nucleus substantiae innominatae (*NSin*). Wir sehen, wie dieser durch zahlreiche multiforme Ganglienzellen charakterisiert ist, deren Zellleib an Größe denjenigen der Ganglienzellen des Striatum und des Pallidum beträchtlich übertrifft. Rechts unten begegnen wir in der Abbildung einem kleinen Abschnitt des Putamen (*Put*). Er zeigt den früher bereits geschilderten charakteristischen Bau. Durch *Le* geschieden, stößt dann links und dorsal der ventralste Teil des Pallidum externum (*Ge*) an ihn an. Auch dieser zeigt den schon aus der Beschreibung der Taf. 1, Fig. 2 bekannten Bau. Die Lamella pallidi interna (*Li*) trennt das Pallidum externum von einem den linken oberen Zipfel der Figur ausfüllenden Abschnitt des Pallidum internum. Der bei der Beschreibung der Taf. 2, Fig. 2 hervorgehobene Unterschied von *Gi* gegenüber *Ge* (etwas geringere Zahl von Neurogliakernen und deutlich größeres Volumen der Ganglienzellen) gilt auch für diesen ventralen Teil von *Gi*, tritt aber nicht so deutlich hervor wie in den dorsaleren Partien. Außerdem zeigt die Abbildung noch bei *G* ein Nest kleinerer Ganglienzellen.

Taf. 58, Fig. 3 bringt einen Schnitt durch den Außenteil des *Caudatum*. Zu äußerst begegnen wir dem uns schon aus dem (S. 649) erwähnten Markfaserbild der Fig. 1 der Taf. 77 bekannten *Ependymstreifen*. Er tritt uns hier als einschichtiges Epithel entgegen. Darauf folgt eine der Nervenzellen ganz entbehrende und nur spärliche Neurogliakerne enthaltende *äußere Hälfte* der *marklosen Zone*. Nach innen schließt sich ihr die an Gliazellen reiche *Innenhälfte* dieser Zone an. Dann folgt ein an Zellen sehr armes, aber unter ihnen Nervenzellen enthaltendes Gebiet, die *äußere Unterabteilung* des *Tangentialstreifens*. Eine gewisse Zunahme der Nervenzellen markiert im Zellbild die *innere Unterabteilung* dieses Streifens. Ein ziemlich breites, noch deutlich zellärmeres Gebiet bildet dann den Übergang zu dem zelldichteren Hauptgebiet des *Außenteils* des *Caudatum*.

Die eben gegebenen Beschreibungen einer Reihe von Zellbildern lassen sich folgendermaßen zusammenfassen.

Das *Caudatum* ist von einem, aus einem einschichtigen Epithel gebildeten *Ependymstreifen* bedeckt. Das auf ihn folgende *subependymäre Gebiet* zerfällt in die sich aus einer wenige Gliazellen enthaltenden äußeren und einer zahlreiche aufweisenden inneren Unterabteilung zusammensetzenden *marklose Zone* und den wenige Ganglienzellen enthaltenden, ebenfalls in eine zellärmere und eine zellreichere Unterschicht teilbaren *Tangentialstreifen*. Ein immerhin noch zellarmes Übergangsgebiet stellt die Vermittlung zum Rest des Caudatum dar. Dieser und das *Putamen* enthält sehr zahlreiche kleine und eingestreute größere Ganglienzellen. In Teilen des Caput caudati sind die kleinen Zellen etwas größer. Sonst besteht zwischen der Cytoarchitektonik von Caudatum und Putamen kein Unterschied.

Das *Pallidum* zeigt einen ganz anderen Bau, indem es — für unser jetziges

Unterscheidungsvermögen — nur eine Sorte von Ganglienzellen enthält. Diese sind meist spindelförmig. Die *Lamella externa*, *interna* und *accessoria* enthalten die gleichen Zellen.

Der *Nucleus substantiae innominatae* besteht aus größeren und oft multipolaren Ganglienzellen.

c) Zur Histologie der Nervenzellen des Striatum und Pallidum.

Von sehr großer Wichtigkeit sind nun noch feinere histologische Differenzen, welche Bielschowsky zwischen den großen Ganglienzellen des *Striatum* und den Nervenzellen des *Pallidum* aufgedeckt hat.

Die großen Nervenzellen des *Striatum* zeigen auch im Bielschowskybild keine Besonderheiten (Nisslbilder der Striatum- und Pallidumzellen bei stärkerer Vergrößerung finden sich dieses Journal Bd. 25, Taf. 1, Figg. 2—4). Ebenso

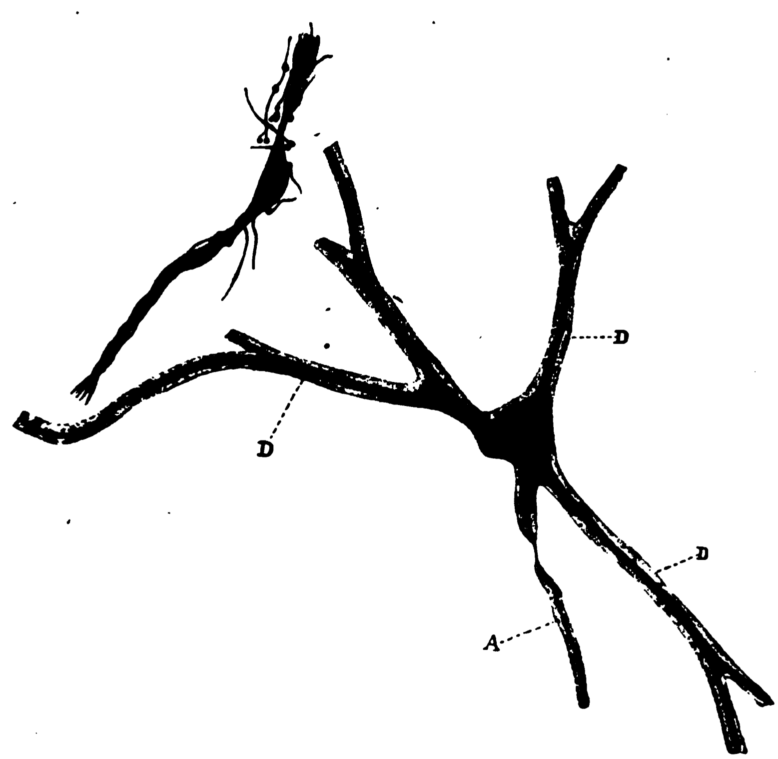


Fig. 3.

entbehren sie wie die meisten Zellen der Hirnrinde jeder besonderen Kontaktformation der an die Oberfläche ihres Zellleibs und ihrer Dendriten herantretenden Endbäume anderer Neurone.

Die Zellen des *Pallidum* sind dagegen durch Protoplasmafortsätze von einzig dastehender Länge ausgezeichnet, so daß Koelliker diese Zellen als *Strahlenzellen* benannt hat. Der Zellkörper wie die langen Dendriten sind ferner von ösenförmigen Endkörperchen in ganz ungewöhnlich dichter Anordnung bedeckt. Endlich zeigen besonders günstige Gliafärbungen, daß der Zelleib und vor allem

die Dendriten von einem anderswo so nicht in Erscheinung tretenden „Plasmamantel gliogener Herkunft" umkleidet sind. Die der Bielschowskyschen Arbeit entnommene Textfig. 3 zeigt links oben die Endknöpfe und rechts unten den Plasmamantel der Dendriten (*D*).

Hunt hat 1916 die *großen Zellen des Striatum*, die *Strahlenzellen des Pallidum* und die Zellen des *Nucleus substantiae innominatae* miteinander identifiziert und darauf einen pathophysiologischen Erklärungsversuch für die verschiedenen Krankheitsbilder der Erkrankungen des Striatum und des Pallidum aufgebaut. Nach unseren Ausführungen müssen wir zu unserem Bedauern die anatomische Grundauffassung Hunts als eine unrichtige bezeichnen.

d) *Zur Synaptologie der Neurone des Striatum.*

Marchi, J. und A. Déjerine, P. Ramón und andere sind bemüht gewesen, mit Hilfe der Golgi-Methode die synaptologischen Verhältnisse im Striatum aufzudecken. Textfig. 4 bringt das Ergebnis der Studien Ramóns. Bei *A*, *D*,

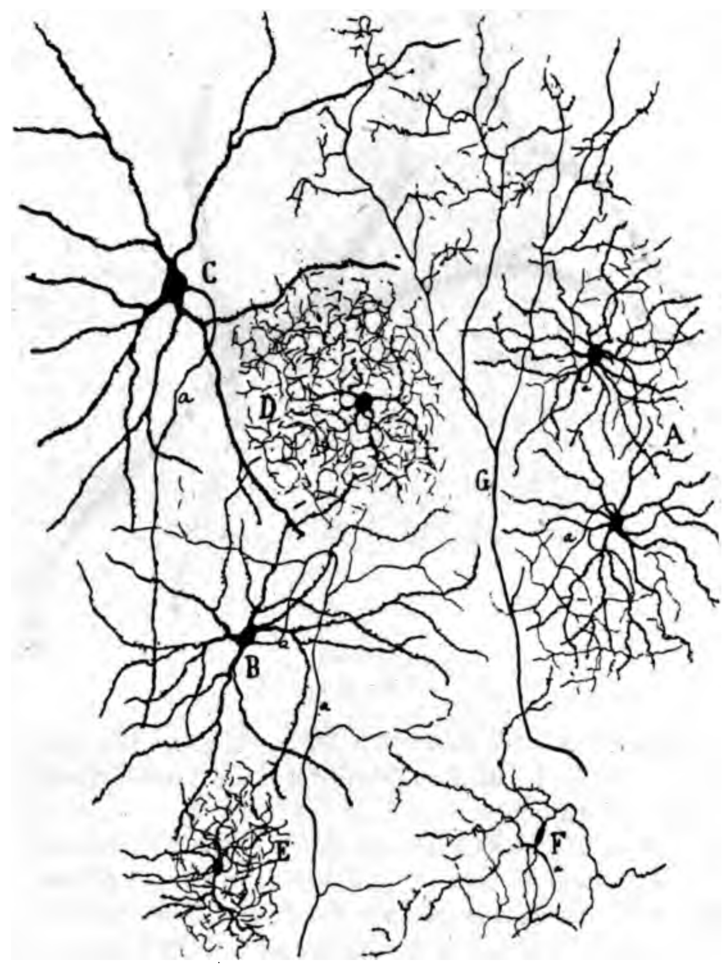


Fig. 4.

E und *F* haben wir Zellen mit kleinem Zelleib, vielen Dendriten und kurzem Axon. Es ist wohl nicht zu gewagt, diese Zellen mit den kleinen Ganglienzellen des erwachsenen Striatum zu identifizieren. Bei *B* und *C* sind Zellen zur Abbildung gelangt, welche durch einen größeren Zelleib, weniger Dendriten und einen längeren Achsenzylinder ausgezeichnet sind. Wir sind unserer Ansicht nach berechtigt, sie mit den großen Ganglienzellen des erwachsenen Striatum zu identifizieren. Während die Achsenzylinder der kurzaxonigen Zellen sich innerhalb eines engumschriebenen Bezirks des Striatum aufsplittern, dürften unter den großen Ganglienzellen kleinere, wie *B* in Textfig. 4, existieren, deren Achsenzylinder in entfernteren Teilen des Striatum endigen, und größere — wie *C* in Textfig. 4 —, welche den Ursprung für die striopallidären Fasern (9 in Textfigg. 1 und 2) bilden. Der ganze Leitungsmechanismus gestaltet sich dann wohl so, daß die striopetalen Fasern in der Umgebung der kurzaxonigen und der kleineren langaxonigen Zellen endigen, diese beiden Gruppen von Zellen dann auf die größeren langaxonigen Zellen einwirken und letztere endlich die Erregung auf die Pallidumzellen übertragen. Bei der sehr großen Zahl der von den kurzaxonigen und den kleineren langaxonigen Zellen gebildeten *Schaltzellen* erweist sich das Striatum gegenüber dem Pallidum als ein kompliziert gebautes Regulationsorgan. Es ist uns nicht verständlich, warum Spiegel sich noch jüngst gegenüber dieser schon von C. Vogt 1911 ausgesprochenen Auffassung so reserviert verhält, zumal die von ihm geforderte klinische Stütze schon der damaligen Auffassung C. Vogts zugrunde lag. Wie wir bereits in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." ausgeführt haben, haben wir dabei die Neigung, den striopallidären Neuronen nicht nur eine klinisch mehr in die Augen tretende Denervations-, sondern auch eine Innervationsfunktion zuzuschreiben. Ob aber die Träger dieser beiden Funktionen einen verschiedenen Bau und eine ungleiche Endigungsweise oder vielleicht nur das letztere haben, entzieht sich zurzeit noch vollständig unserer Kenntnis.

e) Zur Myelogenie des striären Systems.

Die myelogenetische Methode ist nach unseren Feststellungen (1902, S. 120) sehr wenig geeignet, Faserzusammenhänge mit Sicherheit aufzudecken. Wir haben diese Methode deshalb auch nur ganz nebenbei in dieser Richtung verwendet. Von Bedeutung scheint uns aber die Tatsache zu sein, daß zwischen der Markreifung der einzelnen Bestandteile des striären Systems sehr starke zeitliche Differenzen bestehen. Auf diese, schon in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." kurz gestreifte Tatsache möchten wir im folgenden auf Grundlage bestimmter Belege zurückkommen.

Auf Taf. 7 des Ergänzungsheftes des *12.* Bds. dieses Journals hat C. Vogt früher vier Abbildungen von Horizontalschnitten eines neugeborenen Kindes gebracht. Es ergab sich hier bereits eine sehr starke Markreifung im *Pallidum*, vor allem in *Gim*, im Corpus Luysi (*CL*), in den Feldern H^2, H^1 und ihrer Verbindung H^1+H^2. Dagegen erschien *Put* (vgl. Fig. 23!) bei der abgebildeten zehnfachen Vergrößerung noch vollständig marklos. Erst bei wesentlich stärkerer Vergrößerung erkennt man einzelne markhaltige Fasern in den Bündeln des Striatum.

Wie nun aus den jetzt zur Beschreibung gelangenden 6 Abbildungen von Frontalschnitten durch die Bestandteile des striären Systems eines fünf Monate alten Kindes hervorgeht, tritt uns dieser myelogenetische Gegensatz auch noch sehr schroff in diesem Alter entgegen.

Taf. 3, Fig. 1. *Nc* läßt erst bei wesentlich stärkerer Vergrößerung in seinen Bündeln einzelne Markfasern erkennen. Dieselben entsprechen den dicken Fasern des erwachsenen *Nc*. Auch in den zwischen *Put* und *Ge* verlaufenden Bündeln sind die feinen Fasern, welche die Hauptmasse dieser Bündel bei dem Erwachsenen bilden, noch marklos. Nur die viel weniger zahlreichen dicken Fasern dieser Bündel haben sich bereits mit Mark umhüllt. In *Le* und *Ge* sind in der gegenwärtigen Figur ebenfalls nur die dicken Fasern des erwachsenen Gehirns markhaltig. Bei stärkerer Vergrößerung sieht man einen Teil der Fasern von *Le* in *Ge* hineinziehen, hier bald einen ventral-dorsalen Verlauf einschlagen und sich dann verlieren. Einen weiteren Zufluß an bereits markhaltigen Fasern erhält *Ge* aus der Regio fibrarum pallidi externi (*fGe*). In dieser Regio bilden die *Ge* zustrebenden Fasern Bündel, um dann bald nach ihrem Eintritt in *Ge* sich in wiederum vornehmlich ventral-dorsal verlaufende Einzelfasern aufzulösen. Ein dritter Teil der bereits markhaltigen Fasern von *Ge* stammt aus *Li*. Sie bilden im Anfang, namentlich im ventralen Abschnitt, in medial-lateraler Richtung ziehende Bündel, um sich dann auch bald in Einzelfasern zu zerteilen und dabei ebenfalls im wesentlichen einen ventral-dorsalen Verlauf einzuschlagen. Der dorsalste Teil von *Ge* ist am ärmsten an derartigen Markfasern. Am zweitärmsten ist der äußerste Teil des übrigen *Ge*. Die bereits stark markhaltige *Li* trennt *Ge* von *Gi*. In *Gi* scheidet in der ventralen Hälfte *La* ein *Gil* von *Gim*. Die Trennung erhält sich auch weiter dorsal in dieser Figur dadurch, daß *Gim* markhaltiger ist als *Gil*. Dabei zeigen beide Abschnitte schon den für den Erwachsenen charakteristischen Bau, d. h. die Zusammensetzung aus einzelnen mehr oder weniger lateral-medial verlaufenden Faserbündeln und zwischen ihnen sich verzweigenden Einzelfasern. *Li* und *La* setzen sich ventralwärts in *Al* fort. *Al* geht ihrerseits medialwärts in die weiter dorsal *Gim* begrenzende dreieckige dunkle Fasermasse über, welche neben dem Faserzuwachs aus *Al* direkten Faserzufluß aus *Gim* und der *Gi* dorsomedial begrenzenden Lamelle (*Lld*) erhält. Wir bezeichnen diese Fasermasse als $H^2 + Ll$. Der Grund wird aus den folgenden Figuren hervorgehen. Zum striären System gehört endlich noch der mit *X* bezeichnete feine Ausläufer jenes Teiles des Forelschen Feldes H^2, der zum Tuber cinereum in Beziehung steht. Von den übrigen Bezeichnungen bedeutet:

Ca = Commissura anterior,
Ci = Capsula interna, deren ventraler, aus dem Stirnhirn stammender, noch markloser Abschnitt als *α* bezeichnet ist,
CM = Commissura Meynerti,
Ft = die noch in dieser Ebene marklose Pars truncalis fornicis,
Jnvs = die Pars superior des Stratum ventrale substantiae innominatae (3. Meynertsche Schicht der Substantia innominata),
Jnvi = die Pars inferior dieses Stratum (4. Meynertsche Schicht),
Sg = Stratum griseum substantiae innominatae, d. h. 2. Meynertsche Schicht oder Gegend des Nucleus substantiae innominatae (*NSin*).
Tth = Stria thalami,
II = Tractus opticus.

Taf. 3, Fig. 2. *Nc* und der abgebildete Teil von *Put* zeigen die gleichen Verhältnisse wie in der vorigen Figur. Dasselbe gilt von *Ge*, *Gil* + *Gim*, *Le*, *Li*, *La* und *Lld*. *Al* ist stärker geworden. Zwischen *Ll* und H^2 ist eine gewisse Trennung eingetreten. Das Bündel *X* erscheint hier in wesentlich stärkerer Form und schon in Faseraustausch mit H^2. Die Pars truncalis des Fornix (*Ft*) ist in diesem Schnitt markhaltig. In *Cm* ist zum erstenmal das Corpus mammillare, in *aa* C. Vogts Nucleus anterior principalis thalami angeschnitten. Der ventrale, markarme, aus dem Frontallappen stammende

und kaudaler in die Pars interna des Pes pedunculi (*Pi*) übergehende Teil α von C^i ist weiter ventralwärts gerückt. Die sonst nicht erwähnten Bezeichnungen sind dieselben wie in der vorigen Figur.

Taf. 4, Fig. 1. Die Capsula externa (*Ce*) enthält bereits eine Reihe markhaltiger Fasern. Ein Teil dieser verliert sich in die Außenschicht von *Put*. Form und relative Größe von *Put* sind schon diejenigen erwachsener Gehirne. In den aus *Ge* in *Put* verfolgbaren Faserbündeln sind auch hier nur die dicken Einzelfasern des erwachsenen Gehirns markhaltig. *Ge* + *Gi* zeigen ebenfalls in dieser Schnittebene unter sich und gegenüber ihrer Umgebung bereits die definitiven Größenverhältnisse. In *Ge* kann man einen ausgesprochen faserarmen dorsalsten und einen kleinen ziemlich faserarmen ventralsten Abschnitt vom Hauptteil abtrennen. Dieser zeigt hier — wie in älteren Gehirnen (vgl. z. B. Taf. 44, Fig. 3!) — keine weitere etagenförmige Gliederung. Dagegen kann man deutlicher als in späteren Entwickelungsstadien von innen nach außen drei Abschnitte unterscheiden. Das innerste Drittel enthält zahlreiche aus *Li* in medial-lateraler Richtung in dasselbe eintretende Bündel. Diese Fasern biegen dann im mittleren Dritteil in eine ventral-dorsale Richtung um und verschwinden darauf bald. Das äußere Dritteil ist faserarm. *Gi* zeigt jenen ganz anders gearteten Bau, wie er schon aus Taf. 3 hervorging und auch für das erwachsene Gehirn charakteristisch bleibt. Dieser Kern ist von lateral-medial verlaufenden Bündeln durchsetzt, in deren Zwischenräumen sich Einzelfasern verzweigen. Der dorsalste Teil von *Gi* enthält markdünnere Faserbündel. Außerdem ist der ventralste Teil von *Gim* dadurch ausgezeichnet, daß die Faserbündel schräg getroffen sind. *fGe* hat sich gegenüber Taf. 3, Fig. 2 stark verschmälert, *Le*, *Li*, *La*, *Al* und *Lld* zeigen keine wesentliche Veränderung. Dagegen ist es durch das Hinunterrücken der Fasern der Capsula interna (α) in den Pes pedunculi (*Pi*) zu einer klaren Trennung der stark verschmälerten *Ll* von H^2 gekommen. Dabei sieht man deutlich Fasern aus *Ll* durch den ventralen Teil der Capsula interna nach H^2 ziehen. Ventral davon sieht man die von *Ll* in den oralsten Teil des jetzt zum erstenmal angeschnittenen Corpus Luysi (*CL*) ziehenden Fasern mehr oder weniger quer getroffen.

DF bedeutet die Decussatio Foreli und stellt in diesem Schnitt noch sehr markarme Commissurfasern zwischen den beiden *CL* dar.

Sn bildet die hier zum erstenmal angeschnittene Substantia nigra.

VA bezeichnet den in dieser Schnittebene noch ganz marklosen Tractus Vicq d'Azyri.

Zi = Zona incerta Forels.

l = dorsaler Teil des Forelschen lateralen Thalamuskerns.

ma = Forels medialer Thalamuskern.

vtl und *vtm* = oralster Teil des ventralen Abschnitts von Forels lateralem Thalamuskern (Homologa von C. Vogts *vtl* und *vtm* des Cercopithecidengehirns).

Taf. 4, Fig. 2. *Ce* zeigt die gleichen Verhältnisse wie in der vorigen Figur. *Put* ist dagegen etwas verschmälert, ohne andere Abweichungen aufzuweisen. Auch *Ge* + *Gi* zeigen eine leichte Abnahme des Breitendurchmessers. Der dorsale markarme Teil von *Ge* hat sich vergrößert. Ein kleiner ventralster Abschnitt zeichnet sich auch in dieser Abbildung gegenüber dem Rest von *Ge* durch eine leichte Faserabnahme aus. Der mittlere Hauptteil von *Ge* läßt nicht mehr die scharfe Dreigliederung der vorigen Figur erkennen; insbesondere ist das äußere Drittel faserreicher geworden. Der faserärmere Dorsalteil von *Gi* hat ebenfalls an Ausdehnung gewonnen. Im übrigen ist *Gim* hier im wesentlichen durch einen etwas größeren Faserreichtum von *Gil* verschieden. Alle bei den früheren Beschreibungen erwähnten, das Pallidum entweder umgrenzenden oder dasselbe gliedernden Lamellen sind faserärmer geworden. Sehr deutlich sieht man von *Ll* die Fasern durch die Capsula interna nach H^2 ziehen. H^2 selbst ist wesentlich verschmälert unter gleichzeitiger deutlicherer Ausbildung von *Zi*. Weiter medial sehen wir dann H^2 in eine stark angeschwollene Fasermasse übergehen. Der dorsale Teil gehört zu Forels Bündel H^1, der ventrale bildet die Faserverbindung zwischen

H^2 und H^1. Von H^1 sehen wir jetzt deutliche Faserbündel in die laterale Hälfte des ventralen Dritteils von Forels lateralem Thalamuskern ziehen, d. h. in C. Vogts ***vtl***. Es sei noch darauf aufmerksam gemacht, daß C. Vogts ***vtl*** + ***vtm*** nicht wesentlich an Breite dem mit *l* bezeichneten dorsalen Teil von Forels lateralem Thalamuskern nachsteht. *CL* zeigt hier seinen größten dorsal-ventralen Durchmesser. Er beträgt — wie schon oben erwähnt — etwa 27 mm. Die aus *Ll* durch die Capsula interna ihm und seiner Kapsel zustrebenden Fasern sind auch in dieser Abbildung vollständig quer getroffen. In *lNr* ist zum ersten Male der oralste Teil der lateralen Faserkapsel des Nucleus ruber getroffen.

Taf. 5, Fig. 1. *Ce* und *Put* bieten keine nennenswerte Veränderung dar. Dasselbe gilt von *Ge*. Nur haben sich die Faserbündel des inneren Dritteils so verdichtet, daß sie schwer von *Li* zu trennen sind und so an dieser Stelle eine scheinbare Verbreiterung von *Li* zustande kommt. *Gi* hat sich etwas verkleinert, zeigt aber sonst die in der vorigen Figur festgestellten Eigentümlichkeiten. Nur ist *La* rudimentärer und *Ll* noch schmäler geworden. Man sieht auch hier noch deutlich Fasern aus *Ll* durch die innere Kapsel in H^2 hineinziehen. H^2 selbst ist weiter in seinem Volumen verringert und nunmehr von H^1 vollständig getrennt. Von H^1 ziehen hier wie in der vorigen Figur dicke Faserbündel in ***vtl***. ***vtl*** + ***vtm*** sind auch hier nicht wesentlich schmäler als der weiter dorsal gelegene Teil von Forels lateralem Thalamuskern. *CL* beginnt schon etwas im dorsal-ventralen Durchmesser abzunehmen. Die quer getroffene Faserverbindung zwischen *CL* und *Ll* durch die Capsula interna hindurch besteht auch hier. Vom Nucleus ruber (*Nr*) ist nunmehr der oralste Teil getroffen. Dabei kann auch jetzt von keinem stärkeren Faseraustausch zwischen H^2 und H^1 einerseits und *lNr* andererseits die Rede sein.

Taf. 5, Fig. 2. *Ce* zeigt in den dorsalen Teilen gegen früher eine starke Verbreiterung. Der ventrale Teil von *Put* ist verschwunden. An seine Stelle ist jetzt eine Fasermasse getreten, die zum Teil die orale Fortsetzung des Stratum posterius externum (*e* = Fasciculus longitudinalis inferior) darstellt. Den jetzt ventralsten Teil von ***Put*** sehen wir von Fasern (*jT*[1]) durchsetzt, welche zur Markfaserung des Gyrus temporalis superior in Beziehung stehen. Auch das Pallidum ist verkürzt, indem jetzt zwischen dem Tractus opticus (*II*) und dem Pallidum der zum Teil Fasern des Türckschen Bündels enthaltende Campus Arnoldi (*A*) gelegen ist. Vom Pallidum ist außerdem nur noch *Ge* in verschmälerter Form vorhanden. Der äußere markarme Teil entspricht dem mittleren und äußeren Längsdrittel früherer Abbildungen. Der innere markhaltige, mit *Li* bezeichnete Teil ist mit der Lamella interna und dem inneren, aus *Li* stammende Markfasern enthaltenden Längsdrittel von *Ge* früherer Abbildungen identisch. Vom Pallidum internum ist nur noch der dasselbe kaudal begrenzende Abschnitt der Lamella limitans (*Ll*) übrig geblieben. Das Corpus Luysi (*CL*) ist auf eine kleine, sehr markhaltige Fasermasse reduziert. Das Präparat gewährt den Eindruck, daß die mit λ bezeichnete Fasermasse in engerer Beziehung zu *CL* steht. Der Nucleus ruber (*Nr*) ist hier in seiner größten Ausdehnung getroffen und zeigt uns damit, welches Volumen er bei einem 5 Monate alten Kinde einnimmt.

TM = Tractus Meynerti.

ma, mb, va[1] und ***vb*** stellen Homologa der entsprechenden, von C. Vogt beim Affen unterschiedenen Thalamuskerne dar.

Wir sehen einerseits aus der oben erwähnten Taf. 7 des Ergänzungsheftes des *12*. Bds. dieses Journals, daß die Fasersysteme zwischen Thalamus + Hypothalamus und Pallidum zu einem großen Teil bereits bei dem Neugeborenen markreif sind. Andererseits lehren uns die eben beschriebenen Abbildungen — neben anderen Details — die Tatsache, daß die striopallidäre Faserung (9 in Textfig. 1) selbst noch bei dem fünf Monate alten Kinde marklos ist. Bei aller Bekämpfung der Auffassung, daß der Beginn der Markreifung denjenigen der

Funktion anzeige, scheint uns doch diese große Differenz in der Markreifung darauf hinzuweisen, daß das neugeborene Kind eine Zeitlang durch das Striatum nicht beeinflußte Pallidumbewegungen ausführt. Wir haben schon in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." darauf hingewiesen, daß sich so die Ähnlichkeit zwischen der Motilität des kleinen Kindes und den bei Erkrankungen des Striatum auftretenden Muskelspasmen, Mitbewegungen, choreatischen, sowie athetotischen Spontanbewegungen und Pulsionen durch den ursprünglichen oder sekundären Fortfall der Funktion des strio-pallidären Systems erklärt. Wir werden in unseren Schlußbetrachtungen noch einmal auf diesen Punkt zurückkommen.

I. Fälle von Etat marbré.

A. Beschreibung der einzelnen Fälle.

Wir gehen in folgendem zunächst näher auf die beiden Fälle Barrés ein, welche C. Vogt in ihren „Quelques considérations générales etc." schon berücksichtigt hat. Darauf folgen die beiden in unserem „Erster Versuch usw." bereits erwähnten Beobachtungen Gallus' und Freunds. Wir fügen dann noch einen neuen Fall hinzu.

C. Vogt hatte zunächst die Absicht, die eingehende Darstellung der beiden Barréschen Fälle zusammen mit Herrn Barré zu veröffentlichen. Da ein Zusammenarbeiten aber auch jetzt noch wohl für längere Zeit unmöglich sein wird, erlauben wir uns, unsere anatomischen Befunde in der gegenwärtigen Arbeit zu veröffentlichen. Dem einen der beiden Fälle fügen wir einige klinische Notizen hinzu, welche wir Herrn Barré verdanken. Die klinische Beschreibung des anderen Falles sowie die eingehende klinische Würdigung beider Beobachtungen überlassen wir Herrn Barré.

1. Barréscher Fall Jacquel. (*Bi 34*).

A. Klinische Notizen.

Jacquel., mort à 59 ans à Bicêtre.

Athétose double.

Antécédents:

Père mort alcoolique; mère de vieillesse. Ils étaient six enfants. Il était l'aîné; le deuxième avait des mouvements involontaires des mains. Parmi les autres enfants, deux sont morts d'affections variées, deux sont bien portants.

Le malade prétend n'avoir jamais rien eu d'important en dehors d'une legère blennorrhagie, en plus de sa maladie nerveuse.

Le malade est né en état de mort apparente. Ses parents lui ont dit que sa maladie nerveuse ne débuta qu'à 3 ans, après des convulsions. C'est sans doute là le début apparent, car il a toujours mal parlé et n'a pas marché seul avant l'âge de 7 ans. Ce qui frappa sa famille, quand il avait 3 ans, ce sont les grimaces qu'il faisait déjà.

Etat présent:

Athétose double typique, intéressant d'une façon sensiblement égale les deux côtés du corps et de la face.

Force normale pour un malade peu habitué à se servir de ses masses musculaires.

Réflexes tendineux forts.

Trépidation épileptoïde.

Réflexe cutané plantaire: impossible de donner une réponse précise à cause des mouvements involontaires.

Aucun trouble des sphincters, pas de troubles oculaires, réactions pupillaires normales, vue normale, pas d'hémianopsie.

Motilité linguale normale et facile.

En 1910, le malade a une hémiplégie droite et légère qui dure quelques jours seulement. Bientôt le malade se lève de nouveau et reprend sa vie ordinaire. Au moment de l'établissement de l'hémiplégie crise à type épileptique.

Mentalité normale. Il exprime difficilement et lentement des pensées raisonnables, comprend parfaitement tout ce qu'on lui dit, même à demi-mot; ignorant parce qu'on ne lui a rien appris, mais nullement imbécile.

Après l'hémiplégie, il devient très triste, supporte mal ses infirmités, attente intelligemment à ses jours, des amis le tirent de son suicide, mais quelques mois après il meurt en 1911 brusquement, d'une brusquerie voulue probablement.

Zusammenfassung der klinischen Notizen.

Die. Krankengeschichte lehrt uns, daß es sich um eine typische Athétose double des Gesichts und des Körpers handelt, ohne Lähmungserscheinungen, ohne Sphinkteren- und ohne schwerere Intelligenzstörungen bei gesteigerten Sehnenphänomenen und Fußklonus. Ein Bruder hatte unwillkürliche Bewegungen in den Händen. Der Kranke ist asphyktisch geboren. Die Entwicklung der Sprache war viel weniger gehemmt als diejenige des Gehens. Interessant für die Beurteilung anamnestischer Angaben ist die Tatsache, daß die Eltern den Beginn der Krankheit in das dritte Lebensjahr verlegen, während die Tatsache, daß der Patient immer schlecht gesprochen hat und erst mit sieben Jahren gehen lernte — wie Barré mit Recht hervorhebt — auf das Bestehen der Krankheit seit der Geburt hinweist. Endlich sei noch betont, daß eine Sprachstörung bestand, obgleich die Zunge eine normale Beweglichkeit aufwies.

Zu dieser angeborenen Krankheit kam dann noch in der letzten Lebenszeit vorübergehend eine leichte rechtsseitige Hemiplegie hinzu.

Tod im 59. Lebensjahr, wahrscheinlich durch Suicid.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Äußerlich bot das Gehirn nichts Anormales, wenn es auch zu den kleineren Gehirnen gerechnet werden muß (16 cm Längendurchmesser). Auf einem Frontalschnitt durch die linke, in Formalin gehärtete Hemisphäre unterschied sich das *Putamen* — wie C. Vogt schon in ihren „Quelques considérations générales etc." angegeben hat — in seiner Färbung sehr wenig vom Pallidum. Man hatte den vagen Eindruck, daß das Putamen eine größere Zahl von kleinen Fasermassen enthielte als unter normalen Verhältnissen. Es handelte sich dabei allerdings um eine Gegend, in der das Putamen auch bei dem mikroskopischen Examen nur einen geringen Grad von Etat marbré darbot. Vgl. Taf. 7, Fig. 1!

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Befunde an herausgeschnittenen Stücken.

Es wurden von der zunächst in Formalin gehärteten linken Hemisphäre ein Rindenstück aus der *Area gigantopyramidalis*, ein Stück Rinde des *Cerebellum* sowie ein Block aus dem *Striatum* + *Pallidum* und seiner Umgebung herausgeschnitten. Neben von uns angefertigten Nissl-Präparaten hat Bielschowsky dann noch von diesen Blöcken Präparate nach seiner Silberreduktionsmethode, sowie solche mit Hämatoxylineosinfärbungen hergestellt. Die entsprechenden mikroskopischen Untersuchungen ergaben folgendes:

Taf. 6, Fig. 1 gibt das Nissl-Bild der *Area gigantopyramidalis* wieder. Die betreffende Rindenstelle zeigt keine anormalen Befunde. Speziell befinden sich an der Grenze von *III* und *Var* weder anormal viel Körner noch pathologisch vermehrte Gliakerne und enthält *Vγ* Riesenpyramidenzellen von normaler Größe und Struktur.

Taf. 6, Fig. 2 zeigt uns bei 50facher Vergrößerung das *Putamen* dieser Hemisphäre. Ein Vergleich mit Taf. 1, Fig. 1 lehrt sofort, daß die für das normale Putamen charakteristische alleinige Unterbrechung der gleichmäßigen Verteilung der Ganglienzellen durch die vereinzelten Faserbündel für die vorliegende Abbildung nicht gilt. Hier haben wir eine ganze Reihe von Inseln (sie sind zum Teil in der Figur mit „i" bezeichnet), in welchen die Ganglienzellen mehr oder weniger vollständig verschwunden sind, dafür aber Neurogliakerne in größerer Menge in Erscheinung treten. Es sind das die Stellen, welche im Faserbilde eine anormale Zahl feinster Markfasern darbieten und demselben das marmorierte Aussehen verleihen.

Taf. 6, Fig. 3 gibt das Nissl-Bild des *Pallidum externum* wieder. Anomalien lassen sich bei dieser Färbung nicht erkennen.

Taf. 6, Fig. 4 zeigt dagegen in einem Eosinhämatoxylinpräparat eine ganze Reihe im Hämatoxylinpräparat intensiv gefärbter Kügelchen, die in der vorliegenden Mikrophotographie durch ihre Größe, mehr rundliche Form und etwas hellere Färbung von den Ganglienzellen verschieden sind. Es sind das jene, die Amyloïdreaktion zeigenden Körner, welche von Bielschowsky im Bd. 18 dieses Journals und im gegenwärtigen Bande (S. 9f.) beschrieben und nach diesem Autor innerhalb der sehr langen Dendriten der Ganglienzellen des Pallidum externum gelegen sind. Wie Bielschowsky schon dieses Journal Bd. 18, S. 518 hervorgehoben hat, dürften diese Körner mit den „Amyloïdkörperchen" identisch sein, welche Lafora im gleichen Jahre in Ganglienzellen der verschiedensten Teile des Zentralnervensystems bei einem Fall von „Myoklonusepilepsie" beobachtet und die A. Westphal — ebenfalls in einem Fall von „Myoklonusepilepsie" — soeben wieder aufgefunden hat. In unserem Falle waren diese eigenartigen Einschlüsse nach den Feststellungen Bielschowskys auf das Pallidum externum beschränkt.

Taf. 6, Fig. 5 bringt einen Ausschnitt aus dem *Pallidum internum*. Auch dieser zeigt nichts Außergewöhnliches.

Taf. 6, Fig. 6 gibt einen Teil des *Nucleus substantiae innominatae* wieder. Die Zellen dieses Kernes bieten, wie ein Vergleich mit Taf. 2, Fig. 3 lehrt, das gewöhnliche Bild.

Taf. 6, Fig. 7 zeigt uns eine Windung aus dem *Kleinhirn*. Diese Abbildung liefert ebenfalls durchaus einen normalen Befund. Insbesondere weisen die Purkinjeschen Zellen nach Zahl und Struktur keine Abweichung von der Norm auf.

β) Befunde an der Markfaserserie.

Taf. 7, Fig. 1 zeigt in einem den oralen Teil vom Pallidum treffenden Schnitt der linken Hemisphäre eine beträchtliche Erweiterung des Ventrikels. *Nc* bietet unter einer gleichzeitig mittleren Atrophie eine deutliche Abplattung seiner in den Ventrikel hineinragenden Oberfläche dar. Auch *Put* zeigt — man vgl. seinen Breitendurchmesser mit dem des Pallidum! — eine gewisse Volumenreduktion.[1]) Man vergegenwärtige sich — wie aus annähernd dem gleichen Schnitt der Taf. 2, Fig. 4 der Ergänzungshefte des Bandes 18 dieses Journals hervorgeht —, daß in dieser Frontalebene im normalen Gehirn das Putamen beinahe die gleiche Breite besitzt wie das Pallidum! Außerdem begegnen wir im dorsalen Abschnitt des Innenteils von *Nc* und dem dorsalen Hauptgebiet des Außenteils von *Put* einem leichten Etat marbré. In dem Innenteil von *Nc* und von *Put* sind die Markfaserbündel — wie ein Vergleich mit Taf. 12, Fig. 2 dieser Arbeit und der eben erwähnten Fig. 4 der Taf. 2 der Ergänzungshefte des Bandes 18 dieses Journals lehrt — mäßig vermehrt. In der Umgebung der Commissura anterior

---

[1]) Zur sicheren Erfassung geringfügiger Volumenverminderungen reicht die Betrachtung von Schnitten nicht aus. Im Einzelfall kann ja einer Verkleinerung auf dem Frontalschnitt eine oral-kaudale Längenzunahme parallel gehen. Zur einwandsfreien Feststellung der Größe der Bestandteile des striären Systems bedarf es daher Wachsrekonstruktionen. Die in Deutschland herrschende ökonomische Lage verhindert uns aber, zurzeit solche auszuführen.

begegnen wir jener Erweiterung des perivaskulären Lymphraumes um die Blutgefäße, die uns als *Etat criblé* unter VII eingehend beschäftigen wird. Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man überall im Striatum einen sehr ausgesprochenen feinen Etat criblé. Weiter oral von diesem Schnitt zeigt das Striatum eine dem Grade des abgebildeten Schnittes entsprechende, mit einem gleichen Etat criblé verbundene Atrophie mit konsekutivem Hydrocephalus internus. Der Etat marbré ist aber noch geringer als in der vorliegenden Figur. Das *Pallidum externum* zeigt in der Abbildung nicht jene besondere Faserarmut seines dorso-lateralen Teils, welche entsprechend einem stärkeren Etat marbré des Kopfes von *Nc* in dem Fall Wiemer-Tochter (Band 18 dieses Journals) und ebenfalls in Taf. 15, Fig. 4 vorhanden ist. Auch fehlt in ihm ein Etat criblé. Andere Anomalien lassen sich in dieser Figur nicht feststellen.

Taf. 7, Fig. 2 zeigt neben einer gewissen Atrophie des Striatum und deutlichem Hydrocephalus internus nunmehr einen sehr ausgeprägten Etat marbré in den dorsalen zwei Dritteilen des *Putamen*. Stärkere Vergrößerungen decken ferner einen ausgesprochenen Etat criblé im Striatum, einen nur sehr geringen im Pallidum auf. Außerdem erkennt man hier eine deutliche Verminderung der strio-pallidären, im wesentlichen in lateral-medialer Richtung verlaufenden Fasern des Pallidum externum. Dagegen weist das Bündel H^2 Forels keine Anomalien auf. Auch sonst sind in dem Schnitt keine greifbaren Abweichungen von der Norm zu erkennen. Nur sehen wir an der Basis des *Nucleus medialis a* des *Thalamus* eine Aufhellung, die mit einer weiter kaudal gelegenen Erweichung zusammenhängt.

Taf. 7, Fig. 3 bringt das *Putamen* desselben Schnittes bei kürzerer Expositionszeit. Wir erkennen die reelle Dunkelheit des Etat marbré, wenn man nicht mit Rücksicht auf eine genügende photographische Durcharbeitung der Capsula interna und anderer sehr markhaltiger Fasergebiete die intensivste Wiedergabe des Etat marbré durch Überexponierung unmöglich macht. Die Erweiterung der perivaskulären Lymphräume um nicht zu kleine Blutgefäße ist schon bei der vorliegenden Vergrößerung erkennbar.

Taf. 7, Fig. 4 zeigt uns das *Striatum* in ähnlicher Weise atrophiert wie bisher und im *Putamen* einen ebenso intensiven Etat marbré wie ihn Taf. 7, Fig. 3 darbot. Die spezielle Schmalheit von *Put* geht gut aus einem Vergleich mit Taf. 6, Fig. 13 der Ergänzungshefte des Bandes 18 dieses Journals hervor. Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man ferner einen ausgesprochenen Etat criblé in *Put* und *Nc*. Außerdem fehlen im dorsalen Teil des *Pallidum externum* in beträchtlichem Maße die strio-pallidären Fasern. Dagegen ist das *Corpus Luysi* gut entwickelt. Im *Thalamus* befindet sich an der Basis des *Nucleus medialis a* einer der kleinen, in den letzten Lebensjahren akquirierten Erweichungsherde. Die oralste Folgewirkung dieses kleinen Herdes hatten wir schon bei Beschreibung der Taf. 7, Fig. 2 festgestellt. Ebenso haben wir dorsolateral von *Nc* im *Stratum reticulatum* eine kleine Aufhellung auch als Folge eines benachbarten kleinen Erweichungsherdes. Außer dem Hydrocephalus internus sind sonst weitere Anomalien nicht zu konstatieren.

Die *r.* Hemisphäre bot durchaus identische Veränderungen des striären Systems dar. An einer Stelle zeigte *Put* auch eine Lakune auf vaskulärer Basis (vgl. darüber unter VII!).

Taf. 7, Fig. 5 weist normale *untere Oliven* und auch der Anlage nach gleich große und gut entwickelte *Pyramiden* auf. Die leichte Aufhellung in der *l.* Pyramide kann nur als eine im spätesten Alter erworbene angesehen werden, weil eine durch einen viele Jahre vorher eingetretenen Herd bedingte Schädigung der Pyramidenbahn zu einer vollständigen Resorption der verletzten Pyramidenfasern und damit zu einer Volumenreduktion der *l.* Pyramide geführt haben würde.

Außerdem muß hervorgehoben werden, daß über das ganze Gehirn zerstreut eine Reihe kleiner Erweichungsherde relativ frischen Datums vorhanden ist. Einzelnen dieser Herde bzw. ihren degenerativen Folgewirkungen sind wir ja schon bei Beschreibung der Abbildungen begegnet.

Die *Dentata* und die *Brachia conjunctiva* sind normal.

Endlich sei noch festgestellt, daß die *Hirnrinde* einige *Plaques fibromyéliniques* aufweist. Ihre Zahl steht aber durchaus unter der Höchstzahl, die wir bei „normalen" Personen gefunden haben, d. h. bei solchen, welche keine erkannten Anomalien des Zentralnervensystems intra vitam dargeboten hatten.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Vor allem fand sich ein *Etat marbré* des gleichzeitig deutlich in seinem Volumen verminderten *Striatum.* Dieser Etat war vornehmlich in den kaudaleren Partien des *Putamen* ausgeprägt. Wir konstatierten daselbst eine deutliche Abnahme der *strio-pallidären* Fasern im *Pallidum externum.* Wir beobachteten ferner im Gegensatz zu den Fällen Wiemer-Tochter und Steinberg (Bd. *18* dieses Journals) einen beträchtlichen Hydrocephalus internus. Endlich deckten stärkere Vergrößerungen einen diffusen Etat criblé im Striatum auf, während das Pallidum nur wenig Criblüren zeigte.

Die Zahl der *Plaques fibromyéliniques* der Hirnrinde hielt sich durchaus in normalen Grenzen. Die *Area gigantopyramidalis,* H^2, das *Corpus Luysi* und das *Cerebellarsystem* waren intakt. Die *l. Pyramide* wies nur eine aus der jüngsten Zeit stammende Faserverminderung auf.

Außerdem zeigte das Gehirn eine Reihe kleiner, aus den letzten Lebensjahren stammender Erweichungsherde. Einer derselben hatte zu der schon eben erwähnten leichten Degeneration der linken Pyramide geführt.

Endlich hat Bielschowsky „Amyloïdkörperchen" in den Dendriten der Zellen des Pallidum externum festgestellt.

C. Epikrise.

Der auf Grund der Krankengeschichte von uns vermutete *Etat marbré* ist vorhanden.

Die Tatsache, daß wir — obgleich durch die Krankengeschichte darauf aufmerksam gemacht — makroskopisch den an der betreffenden Stelle freilich nicht sehr entwickelten Etat marbré in dem allerdings schon längere Zeit in Formalin aufbewahrten Gehirne nicht mit Sicherheit erkennen konnten, läßt vermuten, daß er in anderen Fällen bei der makroskopischen Sektion unbemerkt geblieben ist, ja, daß das letztere auch bei solchen mikroskopischen Untersuchungen vorgekommen ist, bei denen die Markscheidenpräparate nicht besonders kräftig gefärbt waren und deshalb der Etat marbré nicht so augenfällig in Erscheinung trat.

In dem von C. Vogt zum Etat marbré gerechneten Antonschen Fall Cassian H. betraf die pathologische Veränderung hauptsächlich die kaudalen $^4/_7$ des Putamen.[1]) Der Patient war zum Stehen, Gehen und Sitzen unfähig, aber Sprache, Kauen und Schlucken waren relativ intakt. Im Oppenheimschen

[1]) Anton spricht von einer ausschließlichen Erkrankung dieses Gebietes. Nach unseren eigenen Erfahrungen haben wir niemals ein Striatum gefunden, welches nicht auch außerhalb des einen deutlichen Etat marbré zeigenden Gebietes bei stärkeren Vergrößerungen pathologische Veränderungen in diesem Sinne zeigte. Wir sprechen deshalb absichtlich nur von einer vorherrschenden Lokalisation des Prozesses in dem den Etat marbré offensichtlich zeigenden Teil.

Falle Wiemer-Tochter (vgl. Taf. 14!) waren die oralen Partien des Striatum stark miterkrankt. Die Patientin fing erst im zehnten Jahre an, etwas zu sprechen, und zeigte schwere Kau- und Schluckbeschwerden. C. Vogt brachte dementsprechend die Funktionen der Artikulation, Mastikation und Deglutition zum oralen Teil des Striatum in Beziehung. In Freunds Fall Steinberg waren Sprache, Kauen und Schlucken relativ ungestört. Die äußere Kopfmuskulatur wie die des übrigen Körpers zeigte dagegen stärkere striäre Motilitätsstörungen. Hier waren der oro-dorsalste Teil von *Nc* und der oralste Teil von *Put* relativ gesund. Der Fall bestätigte also im wesentlichen C. Vogts somatotopische Gliederung des Striatum.

Eine uns nicht ganz klar gewordene somatotopische oral-kaudale Dreigliederung des *Putamen* nimmt Mingazzini in einem schon in unserem „Erster Versuch usw." erwähnten Aufsatz vor, der auch sonst teilweise Ausführungen enthält, welchen wir nicht folgen können. In seiner Textfigur zeichnet Mingazzini eine „phasisch-motorische Bahn" vom „aphasisch-motorischen" Rindengebiet zu dem oralen Dritteil des Putamen, während er im Text das mittlere Dritteil des Putamen zur Dysarthrie in Beziehung bringt. Dabei behauptet der Verfasser, daß Sprachstörungen nur bei Verletzung des linken Putamen vorkommen. In einem Fall von Monotremor des Vorderarms und der Hand sei der mittlere Teil des kontralateralen Putamen verletzt gewesen.

Im hier zu kritisierenden Fall Barrés lernte Jacquel. relativ früh sprechen, aber erst im siebenten Lebensjahre gehen. Bei einem Zugrundelegen der von C. Vogt vorgenommenen somatotopischen Gliederung des Striatum müßten wir ein relatives Intaktsein der oralen Partien des Striatum, aber eine schwere Erkrankung der kaudalen erwarten. Diese Vermutung ist durch unseren anatomischen Befund bestätigt worden.

Es ist dann darauf aufmerksam zu machen, daß wir in Taf. 6, Fig. 2 zum ersten Male das cytoarchitektonische Bild des *Etat marbré* bringen. Wir sehen, wie an den durch pathologische Fasermassen ausgezeichneten Stellen des Striatum im Zellbild nicht nur die Ganglienzellen geschwunden sind, sondern die Zahl der Neurogliakerne eine deutliche Vermehrung aufweist. Es muß dabei hervorgehoben werden, daß das Zellbild aus dem oralen Teil des Putamen stammt, d. h. einem Gebiete, in welchem der Etat marbré wenig entwickelt war. Das Zellbild, welches den in Taf. 7, Figg. 2 und 4, abgebildeten Teilen des Putamen entspricht, muß eine wesentlich stärkere Abweichung von der Norm zeigen.

Ferner mag hervorgehoben werden, daß ein Vergleich der Taf. 7, Fig. 2 mit der Taf. 25, Fig. 5 lehrt, daß die anormalen Markfasergebiete des Etat marbré so zahlreiche Fasern enthalten, daß sie bei der vorliegenden Volumenreduktion des Striatum nie und nimmer durch ein Zusammenrücken der im normalen Striatum angelegten Fasern zustande kommen können. Denn selbst bei der sehr starken Schrumpfung des Striatum, die wir in der Taf. 25, Fig. 5 vor uns haben, kommt es bei weitem nicht zu einer solchen Ansammlung von Fasern. Die Abbildungen der Taf. 7 sind also von neuem ein Beweis dafür, daß dem Etat marbré ein Auftreten anormal vieler Markfasern bei Fehlen gewöhnlich vorhandener Ganglienzellen zugrunde liegt. Da ein solcher Befund als Folge einer nach der Geburt auftretenden Erkrankung bis heute nicht bekannt ist, sind wir nach wie vor gezwungen, den Etat marbré (wie die ihm gleichwertigen Plaques

fibromyéliniques des Cortex) als angeborene Erscheinungen anzusehen. Wir wollen damit nicht behaupten, daß nicht exogene Elemente — wir werden auf diesen Punkt in der Epikrise des Falles 8 zurückkommen — in einem frühen embryonalen Stadium zur Hervorrufung dieser Anomalie nötig sind. Wir wollen nur konstatieren, daß wir nach unseren heutigen Kenntnissen der Histo-Pathologie des Nervensystems den Etat marbré als einen bei der Geburt gegebenen pathologischen Zustand auffassen müssen und daraus auch eine Reihe in unserem „Erster Versuch usw." näher ausgeführter klinischen Folgerungen zu ziehen haben.

Entsprechend dieser Auffassung des Angeborenseins des Etat marbré müssen wir deshalb auch im Fall Jacquel., wie wir es schon in unserem „Erster Versuch usw." ausgeführt haben, die Tatsache, daß er asphyktisch geboren ist — wenn diese Tatsache überhaupt zum Etat marbré in eine Beziehung zu bringen ist — nicht als Ursache, sondern als Folgewirkung desselben auffassen.

Es ist dann sehr interessant, daß wir in der Hirnrinde nur eine Zahl von Plaques fibromyéliniques finden, die durchaus unter dem Höchstmaß anscheinend „normaler" Gehirne liegt. Wenn wir unseren früheren Feststellungen hinzufügen, daß wir bei der Durchsicht einer ganzen Reihe von Schnitten vom Falle Wiemer-Tochter überhaupt keine einzige Plaque und im Falle Steinberg weniger Plaques als im vorliegenden Falle gefunden haben, so ergibt sich, daß absolut keine Proportion zwischen dem Auftreten eines Etat marbré und der Zahl der Plaques fibromyéliniques der Hirnrinde besteht.

Die schon oben erwähnte Tatsache, daß der bei Jacquel. vorliegende starke *Hydrocephalus internus* in den früher von C. Vogt beschriebenen Fällen von Etat marbré (Fall Wiemer-Tochter und Fall Steinberg) nicht vorlag, läßt uns in ihm eine vom Etat marbré unabhängige, wohl vornehmlich erst in den letzten Lebensjahren entstandene Erscheinung erblicken. Sahen wir doch schon in der Tatsache, daß die 77jährige Steinberg einen etwas größeren Ventrikel zeigt als die 24jährige Wiemer-Tochter, eine Alterserscheinung! Im vorliegenden Fall bringen wir den Hydrocephalus zu einer ebenfalls erst im späteren Lebensalter entstandenen, einem gleichzeitig sich entwickelnden Etat criblé parallel gehenden Schrumpfung des Striatum in Beziehung.

Ferner lehrt dieser Fall, daß wir eine beträchtliche Verminderung des aus dem Putamen in das Pallidum externum tretenden Faserbündel vor uns haben können, ohne daß das Bündel H^2 oder das *Corpus Luysi* eine Volumenreduktion erkennen lassen. Wir müssen also daraus schließen, daß diese Fasern — wenigstens vornehmlich — zwischen dem Striatum und dem Pallidum verlaufen. Wir haben damit eine Bestätigung der in den normalanatomischen Vorbemerkungen von uns vertretenen Auffassung bezüglich dieser Faserbündel, ohne daß wir natürlich aus der gegenwärtigen Feststellung auf den Sitz der Ganglienzellen der betreffenden Fasern einen Schluß ziehen können.

Die vorübergehende, kurz vor dem Lebensende beobachtete rechtsseitige Hemiplegie findet ihre Erklärung in jenem Herde, welcher zu der oben festgestellten Degeneration der linken Pyramide geführt hat.

Mit Bielschowsky sehen wir in den von ihm in den Dendriten der Zellen des Pallidum externum gefundenen „Amyloïdkörperchen" eine Erscheinung des späteren Lebens und bringen sie deshalb in keine ursächliche Beziehung zur Athetose.

Endlich sei noch hervorgehoben, daß bei Jacquel, wie bei Antons Fall Cassian H. eine offenbar gleichartige Erkrankung noch bei einem der Geschwister aufgetreten ist.

2. Barréscher Fall Denis (*Bi 36*).

A. Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Von diesem Fall wissen wir nur aus persönlicher Mitteilung Barrés, daß es sich auch hier um eine typische Athétose double handelte.

B. Anatomischer Befund.

Taf. 7, Fig. 6 bringt den dorsalen Abschnitt des oralen Gebiets des Striatum. Wir sehen hier unter gleichzeitiger, deutlich erkennbarer Schrumpfung des Caudatum einen stark entwickelten Etat marbré im ganzen Innenteil von *Nc* und im wiedergegebenen Abschnitt von *Put* bei gut entwickelter Capsula interna.

Taf. 7, Fig. 7 zeigt, daß auch weiter kaudal im Innenteil des geschrumpften *Nc* ein Etat marbré vorhanden ist, sowie daß ein solcher den ganzen abgebildeten dorsalen Abschnitt von *Put* ausfüllt.

Auch in einem Schnitt, den uns Barré aus der von ihm selbst angefertigten Schnittserie durch die andere Hemisphäre zur Verfügung gestellt hat, ist der Etat marbré deutlich erkennbar.

Außerdem zeigt das relativ kleine Gehirn beiderseits einen beträchtlichen Hydrocephalus internus bei schwach entwickelten Centrum semiovale und Corpus callosum.

Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Wir haben einen stark ausgeprägten *Etat marbré* des gleichzeitig kleinen *Striatum* festgestellt. Der ganze orale Innenteil von *Nc* und der oro-dorsale Abschnitt von *Put.* waren sehr intensiv betroffen. Außerdem bestand ein beträchtlicher Hydrocephalus internus bei geringer Volumenentwicklung des Centrum semiovale und des Corpus callosum.

C. Epikrise.

Da uns die Einzelheiten der Krankengeschichte nicht bekannt geworden sind, können wir epikritisch nur feststellen, daß sich der in diesem Fall von uns auf Grund der klinischen Mitteilung Barrés vermutete *Etat marbré* in ausgeprägtem Maße vorfand.

Aus der Lokalisation und unserer somatotopischen Gliederung des Striatum müssen wir auf schwerere Störungen in der Artikulation, Mastikation und Deglutition schließen. Es wäre sehr interessant, wenn die spätere Veröffentlichung der Krankengeschichte durch Herrn Barré diese Vermutung bestätigen würde.

Den beträchtlichen Hydrocephalus internus bringen wir nicht zum *Etat marbré*, sondern zur Volumenreduktion des Centrum ovale und des Corpus callosum in Beziehung. Diese Volumreduktion läßt uns in Verbindung mit der allgemeinen Kleinheit des Gehirns vermuten, daß gleichzeitig Schwachsinn bestand

3. Gallus' Fall Massat (*Biel 15*).

Den folgenden Fall verdanken wir der Liebenswürdigkeit des Herrn Dr. Gallus, Direktor der Heil- und Pflegeanstalt in Treuenbrietzen.

A. Krankengeschichte.

Margarete Massat.

Anamnese: Geb. am 30. Jan. 1891 in Charlottenburg. Vater Potator, starb an Diabetes, der 1893 begonnen haben soll. Mutter lebt. —

Das Kind soll den ersten epileptischen Anfall im Alter von sechs Wochen gehabt haben. Seitdem häufig epileptische Anfälle in unregelmäßigen Zwischenräumen. Manchmal treten sie täglich auf, manchmal bleiben sie wochenlang fort. Dem einzelnen Anfall gehen heftige Kopfschmerzen voraus, dann Krämpfe mit Bewußtlosigkeit und Unsauberkeit. Die Anfälle dauern bis zu zwei Stunden. An diese schließt sich Schlafsucht an. Außerdem zeigt die Kranke spastische Lähmung beider Beine, Abnahme der Geisteskräfte und Zunahme der Reizbarkeit. Ohne besondere Neigungen und Angewohnheiten. Das Kind hat eine Zeit lang die Schule besucht; die Leistungen waren mittelmäßig.

Das Kind wird in die Potsdamer Anstalt für Epileptische am 27. Februar 1902 aufgenommen.

Status präsens:

Größe: 1,30 m. Körpergewicht: 32,5 kg. Kräftiger Körperbau. Bindehäute der Augen ohne Besonderheiten. Die Schneidezähne fehlen fast vollständig. Mammae auffallend stark entwickelt. Naevus an der *l*. Mamma und am *r*. Schulterblatt. Herzgrenze nicht verbreitert. Töne rein. Puls = 100. Über den Lungen voller Schall und keine abnormen Geräusche. Unterleib weich, nicht druckempfindlich. Urin ohne Eiweiß und Zucker.

Schädel ohne besondere Difformitäten, nicht empfindlich auf Druck und Beklopfen. Gesichtshälften ziemlich gleich. Augenbewegungen frei. Pupillen mittelweit, rund, gleichmäßige Verengung auf Licht und Konvergenz. Zunge weicht beim Hervorstrecken etwas nach links ab, zittert. Das Zäpfchen hängt gerade herab. Die vorderen Gaumenbögen heben sich gleichmäßig beim Anlauten. Würgreflex vorhanden. Stimme ist klar. Keine Artikulationsstörungen.

Vasomotorische Erregbarkeit der Haut ist erhöht.

Bei vorgestreckten Armen und gespreizten Fingern Tremor. Deutliches Intentionszittern, *r*. stärker als *l*. Dynamometrischer Händedruck *r*. = 5, *l*. = 12. Die Muskulatur der ganzen *l*. Körperhälfte ist kräftiger entwickelt.

Pat. vermag nur zu stehen, wenn sie von zwei Personen an ihren Armen festgehalten wird. Dabei ist der *r*. Fuß in Pes-equinus-Stellung, während *l*. mit der ganzen Fußsohle aufgetreten wird. — Patellarsehnenreflex *l*. lebhaft, *r*. träge. Achillessehnenphänomen beiderseits gleich stark. Fußklonus. Fußsohlenreflex beiderseits gleich stark. Lagegefühl der unteren Extremitäten ohne erhebliche Störung. Grobe Kraft gut, wenn auch das *r*. Bein schwächer ist. Knie-Hacken-Versuch sehr unsicher. Das Schmerzgefühl ist an den Beinen, besonders *r*., etwas gesteigert, am ganzen Rücken dagegen herabgesetzt.

Pat. macht einen ziemlich geweckten Eindruck, die Stimmung ist eine verschiedene. Pat. beantwortet die an sie gerichteten Fragen prompt und sicher. Sie ist orientiert über Ort und Zeit, über ihre persönlichen Verhältnisse; sie hat Krankheitsbewußtsein, sie beurteilt ihre Umgebung richtig. Über Schulkenntnisse befragt, gibt sie — bei nicht zu hohen Anforderungen — richtige Antworten. Bezüglich ihres Leidens bestätigt sie die anamnestischen Angaben, ohne etwas Wesentliches hinzuzufügen. Sinnestäuschungen oder Wahnideen sind nicht nachweisbar. Pat. bringt keine Klagen vor.

Bettruhe bis zum 2. November.

10. Nov. 1902. Pat. ist jetzt den Tag im Lehnstuhl. Munter, gutmütig und heiter.

30. Nov. 1902. Im November wurde ein Schwindelanfall und siebenmal Zuckungen beobachtet. — Der Schwindelanfall verläuft in folgender Weise: Pat. klagt über Übelsein, wird blaß, klappt nach vorn etwas zusammen, ohne das Bewußtsein vollständig zu verlieren. Die Dauer des Anfalls beträgt etwa 5 Sekunden. Nachher ist Pat. noch einige Zeit auffallend still, die blasse Gesichtsfarbe verliert sich erst allmählich. — Die Zuckungen treten in der Weise auf, daß Gesicht, Arme und Beine plötzlich zusammenfahren. Dauer derselben etwa eine Sekunde. Die Gesichtsfarbe ist dann nicht verändert.

1. Dezember 1902. Gewicht: 33 kg. Täglich dreimal je 0,5 g Kalium bromatum. Besucht von heute ab die Schule.

31. Dezember 1902. Pat. ißt mit der *l.* Hand, schreibt aber mit der *r.* Das Hantieren mit der *l.* Hand ist ihr bequemer.

1. Juni 1903. Die Zuckungen sind seit Februar fortgeblieben. Immer ruhig und gutmütig. Die Fortschritte in der Schule sind gut. Das Brom wird ausgesetzt.

30. September 1903. In diesem Monat drei Zuckungen beobachtet, die ersten seit Januar ds. Jahres.

31. Dezember 1903. Keine Schwindelanfälle. Täglich etwa fünf Zuckungen. Pat. ist ruhig, willig, besucht gern die Schule, in der sie Befriedigendes leistet.

22. Dezember 1904. Täglich etwa fünf bis zehn Zuckungen. Das körperliche Befinden ist befriedigend. Die Fortschritte in der Schule sind zufriedenstellend.

1. Juli 1905. Bekommt täglich Brom. — Juni 15 Zuckungen. Größe: 1,35 m. Gewicht: 43,5 kg. Pat. ist ruhig, vergnügt, bringt keine Wünsche vor. Lernt gut, nimmt jetzt Handarbeiten auf und fängt — allerdings unter Schwierigkeiten — an, am Stickrahmen zu arbeiten. Liest viel, deklamiert recht hübsch.

4. Juli 1905. *Arme*: Macht alle aufgegebenen Bewegungen, doch langsam, wie unter Überwindung von Widerständen. Es zeigen sich dabei oft unnütze (choreatische) Bewegungen, namentlich der Finger. Händedruck *l.* stärker als *r.*, beiderseits mäßig stark. Kein Tremor der gespreizten Finger. Sehr bedeutende Ataxie, namentlich bei schwierigeren Aufgaben, z. B. dem Halten eines vollen Glases Wasser. Spastische Starre mäßigen Grades im Triceps.

Beine: Alle Bewegungen gut und kräftig. Athetose der Zehen und des Vorderfußes. Fußklonus *r.* Allgemeine spastische Starre erheblichen Grades in den Beinen. Beim Gehen schleifen die Zehen *l.* Gang nur mit Unterstützung möglich, wenn eine Pflegerin sie von hinten in den Achseln stützt. Gang breitspurig, stampfend. Patellarreflex beiderseits gleichmäßig stark. Babinski beiderseits. Bei den athetotischen Bewegungen geraten die Füße häufig spontan in eine der Babinskireaktion ähnliche Stellung. Beim Knie-Hacken-Versuch starke choreatische Unruhe und Ataxie.

Haltung: Sitzt meist mit eingezogenem und gesenktem Kopf. Kann sich aus der Horizontallage nicht ohne Hilfe aufrichten. Mit Unterstützung der Arme geht es aus leicht geneigter Lage. Dabei fühlt man die Bauchmuskeln sich kräftig anspannen. Pat. kann allein stehen, wenn sie sich an einer Stuhllehne festhält. Auch hierbei starke Unruhe der Muskulatur. Die Füße krampfen sich zusammen, die Beine verbiegen sich, doch hütet energischer Anruf sie immer vor dem Fallen. Zweifellos bedarf sie, um stehen zu bleiben, starken psychischen Zuspruchs.

Schmerzgefühl lebhaft.

Sprache gut, nur das „d" wird nicht deutlich artikuliert. Sie deklamiert auf Festen. Zunge grob fibrillär zitternd und grade vorgestreckt. Gaumen gleichmäßig gehoben.

Pupillen gleich weit, reagieren auf Licht.

Macht Gehübungen in einem Laufgestell.

27. Mai 1906. Ist jetzt öfter gegen ihre Umgebung dreist und ausfallend, obwohl sie auf deren Hilfe beständig angewiesen ist.

1. August 1906. Gewicht: 46,5 kg. Hat dauernd jeden Monat einige Zuckunger Erhielt zur Besserung der Körperhaltung ein Korsett und auch ein Paar Krücker mit denen sie sich aber sehr ungeschickt anstellt. Soll sich am Stickrahmen über zeigt aber wenig Interesse dafür, obwohl sie es — wenn auch mit Mühe — bis zu le: baren Buchstaben gebracht hat. Großmäulig. Körperlich wohl. Gehfähigkeit ent schieden gebessert.

4. Januar 1907. Gewicht: 46,5 kg. Größe: 1,37 m. Erhält ein nach Gipsmode gearbeitetes Stützkorsett, um die nach vorn geneigte Haltung zu bessern.

1. Januar 1909. Gewicht: 46,9 kg. Seit November 1906 sind keine Zuckunge oder Schwindelanfälle aufgetreten. Nimmt dauernd täglich Brom. Auch ihre Geh fähigkeit hat sich sehr gebessert. Sie geht allein die Treppen in die Höhe. Be einer Führung durch eine Person geht sie auch draußen. Sie ist viel sicherer i ihren Handbewegungen geworden. Macht jetzt auch relativ rasch Handarbeiten Sie ist ziemlich kindisch, putzsüchtig, großmäulig und anspruchsvoll.

12. September 1909. Seit August sind wieder Zuckungen notiert. Sie selbst be hauptet, daß sie nie aufgehört hätten. Sie hätte dieselben bis zu 20 am Tage; sie seie aber so leise, daß man sie äußerlich kaum merken könne. Nur wenn sie etwas in de Hand halte, verschütte sie es leicht.

17. Januar 1910. Hat immer noch häufige Zuckungen. Ist fleißig, macht Hanc arbeiten mit ziemlichem Geschick.

6. Juli 1910. Fast täglich noch Zuckungen, kann sich mit ihren Krücken gan gut bewegen.

18. Januar 1911. Gewicht: 47,7 kg. Hat in den letzten 2 Monaten nur je siebe Zuckungen bei gleicher Bromdosis gehabt. Arbeitet in der Nähstube fleißig und m etwas Erfolg.

21. Juni 1912. Hatte im Januar d. J. achtmal Zuckungen. Seitdem ist sie gänzlic frei. Sie möchte gern entlassen werden, um als Schneiderin ihr Geld zu verdiene

21. April 1913. Ab und zu erregt und sehr anspruchsvoll. Beschäftigt sich m Näharbeit.

24. Juli 1913. In der letzten Nacht mit Erscheinungen der Darmverschlingun erkrankt. Tot um 2,40 Uhr nachmittags.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Es handelt sich um ein seit der frühesten Kindheit bestehendes Leider Dieses äußerte sich zunächst in Anfällen. Dieselben waren nach der Anamnes in den ersten Jahren typisch epileptische Attacken mit Krämpfen, Bewußt losigkeit und Unsauberkeit. Später hatte Patientin zwei Formen von Anfällen Schwindelanfälle und Zuckungen. Die ersteren bestanden in Übelsein, Er blassen und Zusammenklappen nach vorn ohne vollständigen Bewußtseins verlust. Sie dauerten etwa 5 Sekunden. Die Zuckungen stellten ein kurzes plötz liches Zusammenfahren des ganzen Körpers dar.

Außerdem zeigte die Patientin motorische Störungen, die gering i den oberen Extremitäten, stark in den unteren entwickelt waren, un zwar rechts stärker als links. Die grobe motorische Kraft war *r.* ge ringer als *l.* Keine Sensibilitätsstörungen Rechts war Pes equinus Stellung. Außerdem war beiderseits Babinski. Die Willkürbewegungen de oberen Extremitäten zeigten nur eine gewisse Ungeschicklichkeit und wurden vo falschen Zwischenbewegungen begleitet. Dagegen waren die Symptome in de unteren Extremitäten so stark, daß zu Anfang der Anstaltsbehandlung ei alleiniges Gehen unmöglich war. Ferner zeigte sich bei Gehversuchen stark

motorische Unruhe. Außerdem existierte eine Athetose der Zehen (öfter in der Form der Babinskistellung) und Vorderfüße.

Die Haltung war nach vorn übergebeugt.

Die ganzen Motilitätsstörungen haben sich während der Anstaltsbehandlung zunehmend gebessert.

Die Kopfmuskulatur war frei. Pat. deklamierte gut.

Eine gröbere Intelligenzstörung lag nicht vor.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Diese ergibt nichts Pathologisches. Die Hemisphäre zeigte einen Längendurchmesser von 17 cm.

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Cytoarchitektonische Befunde.

Taf. 8, Fig. 1 bringt eine Abbildung der *Area gigantopyramidalis* aus der konvexen Seite der Beinregion. Die *III* ist relativ schmal und enthält auch in ihren tieferen Schichten verhältnismäßig kleine Pyramidenzellen. Der innerste Teil von *III* und *Var* zeigen Körner in normaler Zahl. Außerdem ist die Rinde durchaus reich an großen und wohlausgebildeten Riesenpyramidenzellen.

Taf. 8, Fig. 2 gibt ein Stück aus dem dorsalen Teil des Kopfes des *Caudatum* wieder. Ein Vergleich mit Taf. 2, Fig. 1 läßt deutlich erkennen, daß inselförmig an Stelle der mehr oder weniger ganz fehlenden Ganglienzellen eine Vermehrung der Neurogliakerne stattgefunden hat, wobei diese in so diffuser Weise auftreten, daß man die betreffende Stelle nicht mit dem Zellbild normaler Faserbündel verwechseln kann. Die zum Teil mit „i" bezeichneten Inseln müssen vielmehr als der Ausdruck eines in dieser Schnittebene mäßig entwickelten Etat marbré bezeichnet werden.

Taf. 8, Fig. 3 bringt von demselben Schnitt einen dem dorso-lateralen Teil des *Putamen* entnommenen Ausschnitt. Auch hier sehen wir im Vergleich zu Taf. 1, Fig. 1 inselförmig die Ganglienzellen zurücktreten und an ihrer Stelle in nicht sehr dichter Anordnung Neurogliakerne auftreten. Eine Reihe derartiger Stellen sind mit „i" bezeichnet. Wir haben darin auch hier den cytoarchitektonischen Ausdruck eines mäßigen Etat marbré.

Bielschowsky hat außerdem die *Kleinhirnrinde*, das *Dentatum* und das *Rückenmark* in der Zervikal- und Lendenanschwellung untersucht und an allen diesen Stellen normale Befunde erhoben.

β) Markfaserbefunde.

Taf. 9, Fig. 1 bringt uns den oralsten Teil des Striatum. Wir sehen in der dorsolateralsten Partie von *Nc* und von *Put* Andeutung eines Etat marbré und zwar links deutlich etwas stärker als rechts. Von einer nennenswerten Schrumpfung des Striatum kann in dieser Schnittebene nicht die Rede sein. Auch die Capsula interna (*Ci*) ist beiderseits von normaler Ausdehnung. Ebensowenig existiert ein Hydrocephalus internus.

Taf. 9, Fig. 2. Auch hier zeigt vom Striatum nur *Nc* eine deutliche, *Put* aber höchstens im lateralsten Gebiet eine gewisse Größenabnahme. In dem Innenteil von *Nc* finden sich beiderseits Andeutungen eines Etat marbré. Dasselbe gilt von der dorsolateralsten Partie des rechten Putamen. Im dorso-lateralen Gebiet des linken *Put* tritt der Etat marbré so stark auf, daß es fast zu einem geschlossenem Faserbande kommt. Der oralste Teil von *Ge* zeigt keine faßbare Anomalie. Ein Hydrocephalus internus ist nicht vorhanden.

Taf. 9, Fig. 3. Auch hier ist *Nc* beiderseits deutlich verkleinert. Außerde zeigt sein Innenteil einen leichten Etat marbré. Dasselbe gilt von dem dors lateralsten Teil des rechten *Put*. Dieses Gebiet ist im linken *Put* unter gleichzeitig leichter Volumenreduktion des betreffenden Gebietes in einen streifenförmigen Et marbré umgewandelt. Das Pallidum zeigt auch in dieser Schnittebene keine faßba Anomalie. Von einer Erweiterung des Ventrikels kann nicht die Rede sein.

Taf. 10, Fig. 1 bringt in der linken Hemisphäre einen etwas reduzierten *Nc*. Beid *Nc* zeigen in ihrem innersten Teil einige pathologische Markfaserinseln. In beide Putamina ist der dorso-laterale, mit „1" bezeichnete Teil nunmehr in ein fast ga einheitlich aus dünnen Fasern gebildetes Markfaserband umgewandelt. Dieses Ban ist in der linken Hemisphäre breiter und faserreicher. Dabei zeigen beide Putamin eine anormale Kleinheit und einen Ausfall an Faserbündeln. Eine Vergrößerung de Seitenventrikels liegt höchstens spurweise *l.* vor. Auch die Pallida sind verkleiner wie ein Vergleich der vorliegenden Figur mit Fig. 7 der Taf. 3 der Ergänzungsheft des 18. Bds. ds. Journ. lehrt. Dementsprechend zeigen auch die striopallidären Fase bündel in den Pallida externa keine relative Verminderung.

Taf. 10, Fig. 2 zeigt ebenfalls eine Verkleinerung des linken *Nc* und einen Eta marbré im innersten Teil beider *Nc*. Außerdem haben wir einen ähnlichen, bandförmige Faserstreifen (1) in beiden Putamina wie in Taf. 10, Fig. 1. Der linke ist faserreiche Der Ausfall der Faserbündel in den Putamina und die Volumenreduktion in de Pallida sind die gleichen wie in der vorigen Figur.

Taf. 10, Fig. 3 stellt einen analogen Befund dar. *Nc* ist auch hier links etwa atrophisch. Beide *Nc* zeigen im innersten Teil Spuren eines Etat marbré, beide Puta mina im dorso-lateralen Teil den aus den vorigen Abbildungen bekannten Fase streifen (mit „1" bezeichnet). Derselbe ist im linken Putamen dunkler. Von de Faserbündeln der Putamina und der Verkleinerung der Pallida gilt das bei der Be schreibung der Fig. 1 Gesagte.

Taf. 10, Fig. 4 gibt uns ein Bild aus der ***Brücke***. Wir erkennen gut und beide seits gleich stark entwickelte ***Bindearme*** (*Bc*) und ***Pyramiden*** (*Py*).

Taf. 10, Fig. 5 läßt erkennen, daß das Gehirn ein normales linkes ***Dentatum***, no male ***untere Oliven*** und normale ***Pyramiden*** aufweist.

Die ***Großhirnrinde*** zeigt nur wenige, sehr schwach ausgebildete Plaques fibr myéliniques.

Taf. 11 und **Taf. 12** sind unter Fall 4 beschrieben.

Taf. 13, Fig. 1 läßt im Bündel H^2 keine Anomalie erkennen.

Taf. 13, Fig. 2 bringt H^2 in einer für diese Ebene nicht als anormal anzusprecher den Ausbildung. Dasselbe gilt von H^1. Das *Corpus Luysi* (*CL*) ist von typischer Markgehalt. Der Höhendurchmesser ist dagegen deutlich geringer als derjenige de abgebildeten normalen Gehirne (Taf. 26, Fig. 8 und Taf. 16, Fig. 2). Eine gewiss Volumenreduktion von *CL* muß deshalb als gesichert gelten.

Die Markfaserverhältnisse des Cerebellum zeigen normale Befunde.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Mit unserer Untersuchungsmethode haben wir außer einer gewissen Un entwickeltheit der *III.* Schicht der Area gigantopyramidalis nur eine Erkrankun des striären Systems aufdecken können. Diese bestand vor allem in dem vo uns schon im voraus vermuteten Etat marbré des Striatum. Die Figg. 2 und der Taf. 8 bestätigen die auf Grund von Taf. 6, Fig. 2 gegebene Charakteristi des cytoarchitektonischen Bildes dieses Etat marbré (Vorhandensein vermehrte Neurogliakerne an denjenigen Stellen des Striatum, wo die im normale Striatum vorhandenen Nervenzellen fehlen). Es ist ferner hervorzuheben, da der orale Teil des Striatum sehr wenig erkrankt ist. In etwas stärkerem Grad

gilt dieses von dem Innenteil des Corpus und der Cauda des Caudatum. Dagegen zeigt in den kaudaleren Abschnitten die dorso-laterale Partie des Putamen eine so starke pathologische Veränderung, daß es hier zu der Entwicklung einer bisher noch nie beobachteten, fast reinen Fasermasse gekommen ist. Dieselbe ist links noch etwas stärker ausgebildet als rechts. Die kaudaleren Gebiete des Pallidum erwiesen sich als etwas verkleinert. Dasselbe dürfte auch für das Corpus Luysi gelten. Von einer leichten Ventrikelerweiterung kann nur da die Rede sein, wo der *l. Nc* reduziert ist. Diese einseitige und lokale Volumenverminderung hat offenbar mit dem Etat marbré direkt nichts zu tun.

C. Epikrise.

Wie weit ein kausaler Zusammenhang zwischen der Epilepsie und der für die Area gigantopyramidalis festgestellten geringen Entwicklung der *III.* Rindenschicht besteht, muß weiteren Untersuchungen überlassen werden.

Die spastischen Zustände, die Zwischen- und Mitbewegungen, sowie die Athetose bringen wir zu dem schon auf Grund der Krankengeschichte vermuteten Etat marbré des Striatum in Beziehung. Das stärkere Ergriffensein der rechten Körperhälfte führen wir auf die stärkere Ausprägung des Etat marbré im linken Putamen zurück.

Im vorliegenden Fall ist der Kopf des Striatum sehr wenig in Mitleidenschaft gezogen. Die Kranke zeigte kein Grimassieren und die Fähigkeit zu gutem Deklamieren mit alleiniger Schwierigkeit, das „d" auszusprechen. C. Vogts somatotopische, bei der Epikrise des vorigen Falles näher erörterte Gliederung des Striatum wird also durch den Befund bei der Massat von neuem gestützt.

Gegen das Angeborensein der spastischen Erscheinungen und unwillkürlichen Bewegungen spricht die Anamnese in diesem Falle nicht. Wichtig ist die zunehmende Besserung der betreffenden Krankheitserscheinungen.

Die auffallend geringe Zahl von Plaques fibromyéliniques in der Hirnrinde spricht von neuem gegen eine proportionale Beziehung zwischen ihrer Ausprägung und dem Auftreten des Etat marbré.

Das Fehlen eines allgemeinen Hydrocephalus internus im vorliegenden Falle stützt unsere Ansicht, daß er da, wo er vorhanden ist, in keiner direkten kausalen Beziehung zum Etat marbré steht.

4. Freunds Fall Gustav Scholz (*Bf 6*).

A. Krankengeschichte.

Geboren am 2. April 1872.

Anamnese:

Angaben der Mutter 1882:

Keine nachweisbare erbliche Belastung in der Familie bekannt. Drei Geschwister von 6, 4 und $1^1/_2$ Jahren gesund. Pat. selbst habe sich bis zu $2^1/_2$ Jahren normal entwickelt. Er war kräftig, konnte gehen, aber nicht deutlich sprechen. Zeigte auch Verständnis für alles. Im Alter von $2^1/_2$ Jahren wurde der Knabe überfahren. Hiernach sprach er zunächst garnicht, fing erst nach einem halben Jahre wieder an, aber schlechter als früher. Auch war er nunmehr unbehilflich und ungeschickt im Gehen und in allen anderen Bewegungen.

1879 wegen schlechten Sprechens auf ärztlichen Rat nach Kraschnitz gegeben. Dort blieb er 16 Monate. Die Eltern nahmen ihn zurück, weil er ein verstörtes Aussehen zeigte, unrein war und garnicht sprach. Zu Hause besserte sich sein Zustand.

Ende 1880 zeigte er die Tendenz, sich auf die Schienen zu werfen. Sah er die Lokomotive, so sagte er „Der Puffer kommt" und deutete dann durch Zeichen an, daß sie ihm über den Hals gehen und er dann tot sein würde. Im Sprechen machte er keine Fortschritte. Mit seinen Geschwistern war er gut. Er urinierte vor anderen Kindern und, wenn er von anderen Menschen ausgelacht wurde, lief er diesen nach und bespritzte sie mit seinem Urin. Im Bett war er reinlich. Spielte sehr oft an seinen Genitalien.

Schon seit 1879 Anfälle im Schlaf, die darin bestanden, daß er einige Stunden nach dem Einschlafen aus dem Bett sprang, an allen Gliedern zitterte, röchelte und einen starren Blick zeigte. Diese Anfälle dauerten etwa 5 Minuten.

April 1881 ins Armenhaus gebracht, weil die Eltern fürchteten, er könnte von der Bahn einmal überfahren werden.

Angaben der Mutter nach dem Tode 1910:

Jetzt gibt die Mutter an, während der Schwangerschaft an hysterischen Anfällen gelitten zu haben. Sie rollte sich aus dem Bett heraus, das Bewußtsein war getrübt, aber nie ganz geschwunden. Kein Zungenbiß, aber klonische Zuckungen der Glieder und Zittern. Der Patient habe schon in den ersten Lebensjahren Krämpfe gehabt. Er zuckte mit dem ganzen Körper, die Augäpfel waren nach oben verdreht.

Weiterer Aufenthalt des Patienten und Befunde an ihm:

18. April 1882. Der Pat. wurde vom Armenhaus in die Städtische Irrenanstalt zu Breslau verlegt wegen Unruhe und Zerstörungssucht.

29. Dezember 1882. Nach dem Wenzel-Haukeschen Krankenhaus gebracht.

25. März 1889. Wieder in die Städtische Irrenanstalt zu Breslau überführt. Gewicht: $88^1/_2$ Pfund.

16. Mai 1889. In das Armenhaus gebracht.

13. Juli 1889. Wieder in das Wenzel-Haukesche Krankenhaus verlegt.

23. Oktober 1889. Zum dritten Male in die Städtische Irrenanstalt zu Breslau aufgenommen.

Hier zeigte sich der idiotische Pat. in keiner Weise bildungsfähig und erziehbar. Er hat nur einige wenige Worte zur Verfügung und drückt sich mit Vorliebe durch ungeschlachte Gebärden aus. Seine Begriffe beschränken sich auf wenige konkrete Dinge. Er ist zu den einfachsten Beschäftigungen unbrauchbar und zeigt fast nur für das Essen Interesse. Er ist im allgemeinen gutmütig und friedlich. Bisweilen kommt er aber — weniger durch eigene Schuld — mit anderen Kranken in Streit. Hin und wieder treten äußerlich völlig unmotivierte Erregungszustände auf, in welchen Pat. weint und jammert, seine Kleider zerreißt und wütend um sich schlägt. Derartige Ausbrüche dauern nur wenige Minuten. Auch in ruhigen Zeiten zeigt Pat. die Neigung, seine Kleider zu zerzupfen usw. Nicht selten beschädigt er sich auch selbst, indem er sich rücksichtslos tiefe Wunden kratzt.

Pat. ist bei der Nahrungsaufnahme selbständig und leidlich manierlich, ißt aber sehr hastig und hat unersättlichen Appetit. Pat. kann sich nicht allein an- und ausziehen, weil er dazu zu ungeschickt ist. Er hält sich in der Regel sauber und braucht an Harn- und Stuhlentleerung nicht erinnert zu werden. Dagegen muß er gewaschen und gekämmt werden. Pat. hat auf dem linken Auge Strabismus convergens, linksseitige Fazialisparese, Zungenabweichung nach rechts beim Vorstrecken, Skoliose der Wirbelsäule und schleppenden Gang. Der letztere ist mehr einem Hopsen ähnlich. Erhöhte Patellarreflexe.

9. Juli 1891. Nach der Provinzial-Irrenanstalt Kreuzberg verlegt.

4. August 1893. Es wird von dieser Anstalt ein dahin gehendes Attest ausgestellt,

daß Pat. in den letzten Jahren von Erregungsparoxysmen gänzlich frei geblieben ist und das Bild eines gutmütigen, ruhigen, nicht bildungsfähigen Idioten dargeboten hat. Daraufhin ins Breslauer Armenhaus verlegt.

10. Januar 1899. Pat. wird vom Armenhaus in das Claassensche Siechenhaus zu Breslau gebracht.

16. Januar 1899. Pat. hat einen epileptischen Anfall gehabt.

16. April 1899. Die Anfälle wiederholen sich alle 6—8 Wochen und zwar meistens nachts. Pat. ist sehr scheu und unzugänglich im Verkehr mit normalen Menschen, während er eine besondere Liebe für andere Idioten hat. Er ist ziemlich schmutzig und zerreißt seine Kleider.

18. August 1900. Blöder, scheuer Gesichtsausdruck. Hat ein scheues Wesen, verkehrt fast gar nicht mit den anderen Zimmergenossen. Neigt zum Jähzorn, schon bei Kleinigkeiten wütend. Leidet an Krämpfen. Mitunter bleiben dieselben tagelang aus, um dann oftmals am Tage 6—7mal aufzutreten. Stets gleich eigenartige Verlaufsart: Pat. fällt plötzlich auf die Kniee, steht sofort wieder auf. Das Bewußtsein bleibt anscheinend ungetrübt. Pat. sieht meist gerötet aus und verlangt nachher häufiger als sonst nach den Angehörigen.

Pat. steht sehr viel am Fenster, ist schwer in den Garten zu bringen, höchstens wenn man ihm sagt, daß sein Vater dort sei.

Pat. spricht keinen Satz richtig nach. Spontan spricht er nur „Der Vater soll kommen" oder „Die Mama soll kommen" oder „Enz ist er". Auch auf Fragen antwortet er immer mit diesen Sätzen bzw. den Hauptwörtern in denselben. Kann nicht zählen. Keine Enuresis nocturna. Ißt sehr gierig und schnell. Pat. flucht öfter, z. B. „Verfluchtes Aas". (Wie heißen Sie?) „Enz, der Vohter".

Körperlänge 1,61 m.

Spitzbogenförmig gewölbter Gaumen.

Genua valga.

18. Oktober 1901. Nach Untersuchung Prof. Uhthoffs: Kein ophthalmoskopischer Befund. Strabismus convergens des linken Auges. Ob Amblyopie am linken Auge vorliegt, läßt sich wegen unsicherer Angaben des Pat. nicht entscheiden.

21. Juli 1903. Anfall. Schimpft sehr laut unter Benutzung krasser Schimpfworte. Klappte die Fenster auf und zu, etwa ein dutzendmal hintereinander. Fiel dann plötzlich nach links. Lag der Länge nach am Boden mit graden Beinen, ohne Zähneknirschen, etwa 5 Minuten lang ganz still da. Als er dann aufgehoben und auf einen Stuhl gesetzt wird, sitzt er still und matt da. Nach etwa 3—4 Minuten fängt er dann von selbst an zu essen.

20. März 1908. Die Beine werden gekrümmt gehalten. Beim passiven Strecken starker Widerstand der Flexoren. Neigung der großen Zehe zur Dorsalflexion, oft noch vor der Berührung der Fußsohle. Auch beim passiven Hochheben der Füße bzw. Unterschenkel Babinskieinstellung. Strümpellsches Phänomen.

Tod am 6. Mai 1910.

Sektionsbefund ergab Lungenödem.

Angaben der Wärterin nach dem Tode:

Pat. bediente sich nur weniger Worte: „Heut nicht, morgen kommt er", „Warte, du Lump" usw. Beim Stehen und beim Gehen war der Oberkörper leicht vorgebeugt. Er ging langsam mit durchgedrückten Knieen. Er aß allein, beschmutzte sich aber öfter dabei. Besorgte seine Notdurft allein. Er pflegte nur zu den Mahlzeiten zu sitzen, sonst stand er oder ging in seiner schwerfälligen, langsamen Art im Korridor herum. Hatte kein Interesse für die ihn umgebenden Menschen. Ging niemals die Treppe herunter, wehrte sich dagegen. Wenn man ihm sagte, er soll in den Garten gehen, sagte er „Nicht runter". Lachte nicht, sah nie zum Fenster hinaus, spielte auch nicht.

Ergänzungen des Herrn Geheimrat Freund: Pat. stand den größten Teil des Tages oder ging in einer auffallend langsamen, schwerfälligen Art mit durchgedrückten Knieen ohne richtiges Schleifen der Füße. Er stand oft stundenlang an derselben Stelle mit leicht vorgebeugtem Oberkörper und gestreckten und dabei im Schultergelenk adduzierten Armen, die Hände meist geballt. Er vollführte mit dem Oberkörper fast andauernd leichte seitliche Bewegungen, etwa wie ein Eisbär. Beim Gehen wurde die Rumpfbeugung noch stärker und kam es häufig vor, daß Pat. in die Hände klatschte, sie dann auf die Oberschenkel schlug, dann wieder in die Hände klatschte, von neuem auf die Oberschenkel schlug usw. Eigentliche athetotische Bewegungen sind mir nicht in Erinnerung, ebensowenig der Wärterin oder einem Zimmergenossen, der den Pat. gut kannte. Auch zu seinen Zimmergenossen sprach er immer nur in so kurzen Sätzen, wie sie in der Krankengeschichte angegeben sind.

Zusammenfassung des klinischen Befundes.

Nach der Krankengeschichte handelt es sich also um einen Pat., der neben epileptischen Anfällen, einer starken Herabsetzung der Intelligenz sowie Neigung zu stereotypen Stellungen und Bewegungen von uns in das Gebiet der Athetose gerechnete, unwillkürliche Dorsalflexionen der großen Zehe, Strabismus convergens des linken Auges, erschwerte Sprache, Ungeschicklichkeit in allen Bewegungen, gekrümmten Rücken und vor allem durch Flexorenkontraktur gebeugte Beine und einen auf diese Flexorenkontraktur zurückzuführenden schwerfälligen, hopsenden Gang zeigte. Wie wir schon in unserem „Erster Versuch usw." hervorgehoben haben, decken sich diese Krankheitssymptome wesentlich mit dem Krankheitsbild, welches Freud unter dem Namen der paraplegischen Starre als besondere Unterart der Littleschen oder reinen Starre beschrieben hat. Auf den mutmaßlichen Beginn der Erkrankungserscheinungen werden wir in der Epikrise zurückkommen.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Das Gehirn war klein und wog nur 1000 g. Sonst zeigte es äußerlich keine besonderen Anomalien.

b) Mikroskopischer Befund.

Taf. 11, Fig. 1 gibt das oralste Gebiet vom Striatum wieder. Der Innenteil von *Nc* und der dorsale Abschnitt von *Put* zeigen einen ausgesprochenen Etat marbré. Die Zahl der Faserbündel in den Innenteilen von *Nc* und *Put* ist anormal gering. Die innere Kapsel (*Ci*) und das Corpus callosum (*Cc*) zeigen keine wesentliche Faserverminderung. Eine Ventrikelerweiterung fehlt.

Taf. 11, Fig. 2 gibt einen ähnlichen Schnitt der rechten Hemisphäre wieder. Der Etat marbré ist in dem Innenteil von *Nc* wie auch in *Put* in ähnlicher Weise vorhanden, aber zweifellos etwas stärker ausgeprägt. Auch hier kann von einem Hydrocephalus internus nicht die Rede sein.

Taf. 11, Fig. 3 zeigt grob morphologisch und in bezug auf *Ci*, *Ce* und *Cc* annähernd normale Verhältnisse. In dem Innenteil von *Nc* begegnen wir noch einem ausgeprägteren Etat marbré als in dem vorigen Schnitt. In *Put* finden wir jetzt eine Reihe von pathologischen Faserinseln. Dagegen ist das zusammenhängende Fasergebiet im dorsalsten Teil von *Put* verschwunden.

Taf. 11, Fig. 4. Der etwas oraler gelegene Schnitt aus der rechten Hemisphäre zeigt annähernd den gleichen Etat marbré im Innenteil von *Nc*. In *Put* haben wir in etwas verminderter Form noch dieselbe Gestaltung des Etat marbré, wie wir

ihn in der Fig. 2 kennen gelernt haben. In der groben Morphologie und in den das Striatum umgebenden Fasermassen ist keine pathologische Veränderung zu konstatieren. Dasselbe gilt von *Ci*. Dagegen ist die Zahl der Faserbündelchen im Striatum, vor allem im *Put*, herabgesetzt.

Taf. 11, Fig. 5. In diesem Schnitt der linken Hemisphäre zeigt noch die dorsale Hälfte des Innenteils von *Nc* einen Etat marbré. Außerdem ist ein solcher im dorsolateralen Gebiet von *Put* zu erkennen. Sonst sind faßbare pathologische Veränderungen in der Abbildung nicht festzustellen. Speziell fehlt auch ein Hydrocephalus internus.

Taf. 11, Fig. 6. In dem annähernd entsprechenden Schnitt der rechten Hemisphäre ist der Etat marbré sowohl in den dorsaleren Abschnitten des Innenteils von *Nc* wie in *Put* stärker ausgeprägt als in der linken Hemisphäre. Andere pathologische Veränderungen weist der Schnitt nicht auf.

Taf. 12, Fig. 1 ist wiederum der linken Hemisphäre entnommen. Wir begegnen in dem Innenteil von *Nc* und in der dorsalen Hälfte von *Put* pathologischen Faserklumpen. Weitere Abweichungen von der Norm sind mit Sicherheit nicht festzustellen. Auf alle Fälle fehlt ein Hydrocephalus internus.

Taf. 12, Fig. 2. Ein annähernd der gleichen Ebene entnommener Schnitt der rechten Hemisphäre zeigt ähnlich lokalisierte Faserstellen, aber diesmal deutlich in geringerer Ausdehnung als links. Dagegen ist *Nc* gegenüber links etwas reduziert. Man hat ferner den Eindruck, daß die Zahl der aus dem Putamen in das Pallidum eindringenden Faserbündel im dorsalsten Teil vom Pallidum deutlich gegenüber der linken Hemisphäre herabgesetzt ist.

Taf. 12, Fig. 3. *Nc* zeigt nur noch Spuren eines Etat marbré, *Put* größere Faserklumpen bloß in seinem dorso-lateralsten Abschnitt. Andere Anomalien lassen sich nicht mit Sicherheit erkennen.

Taf. 12, Fig. 4. In dem annähernd der Fig. 3 entsprechenden Schnitt der rechten Hemisphäre ist *Nc* wesentlich reduzierter. Gleichzeitig ist eine geringe Erweiterung des Seitenventrikels vorhanden. Der Etat marbré ist im innersten Teil von *Nc* jetzt ebenso minimal wie links. Dagegen zeigt der dorsalste Teil von *Put* größere Faserklumpen, als wir sie links konstatiert haben.

Taf. 12, Fig. 5 bringt nur noch relativ faserarme und deshalb wenig hervortretende Faserinseln. In *Nc* treten dieselben faserarmen Inseln kaum hervor, dagegen sind sie in *Put* über seine dorsalen zwei Drittel verteilt. Andere pathologische Abweichungen sind nicht festzustellen.

Taf. 12, Fig. 6 zeigt in einem annähernd gleich gelegenen Schnitt der rechten Hemisphäre wiederum eine beträchtliche Volumenverminderung von *Nc* mit entsprechender Ventrikelerweiterung. Dabei zeigt *Nc* den Etat marbré in der gleichen geringfügigen Weise wie Fig. 5. In *Put* finden wir noch ganz dorsal eine größere Faserinsel. Sonst sind auch hier nur kleine, relativ hell gefärbte Inseln diffus über *Put* verbreitet.

Taf. 12, Fig. 7 bringt normale *Dentata, Restiformia, untere Oliven* und *Pyramiden* (*Py*).

Taf. 12, Fig. 8 gibt einen normalen rechten *Bindearm* und eine normale *Haubenregion* wieder.

Taf. 12, Fig. 9 zeigt noch einmal normale *Pyramiden* und normale *untere Oliven*. Die Rinde des Großhirns zeigt sehr wenige *Plaques fibromyéliniques*.

Taf. 13, Figg. 1 und **2** sind oben S. 672 bereits beschrieben.

Taf. 13, Fig. 3 zeigt gegenüber anderen, an Etat marbré leidenden Gehirnen eine Volumenreduktion von H^2. Man vergleiche die Abbildung nur mit Taf. 13, Fig. 7! Aber man darf nicht vergessen, daß es sich um ein kleines Gehirn handelt. Dagegen sieht man gut die dicken Bündel von H^1 in den Thalamuskern *vtl* einstrahlen.

Taf. 13, Fig. 4. Das *Corpus Luysi* (*CL*) ist von typischem Markgehalt. Es ist zweifellos kleiner als ein normales. Wie weit dabei nur eine allgemeine oder auch eine spezielle Volumenreduktion dieses Organs eine Rolle spielt, wagen wir nicht zu entscheiden. Das orale Mark des roten Kerns (*lNr*) zeigt keine faßbare Anomalie.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Abgesehen von der Kleinheit des Gehirns haben wir nur spezielle Ve änderungen im striären System gefunden. Diese betrafen vor allem das Vo handensein eines Etat marbré des Striatum. Derselbe war ziemlich stark au geprägt im Innenteil des Caput und des Corpus des Caudatum. Er war geringerem Umfang und in wechselnder Intensität über die Putamina ausgedehn Nur ihre ventralsten Partien waren mehr oder weniger ganz frei von ihm. Auße dem war die kaudale Partie des Caudatum rechts reduziert. Dieser Redukti ging — wie im Falle Massat — eine lokale leichte Ventrikelerweiterung p rallel. Endlich war die Zahl der strio-pallidären Fasern im dorsalen Teil d Pallidum externum vermindert. H^2 und CL waren gegenüber normalen Ve hältnissen leicht reduziert.

C. Epikrise.

Die spastischen Störungen des Pat. finden in dem Etat marbré ihre vol Aufklärung. Auch die erschwerte Sprache dürfte wenigstens eine striäre Kor ponente haben. Es ist dabei interessant, daß einerseits der Innenteil des oral Abschnittes von *Nc* und das dorso-oralste Gebiet von ***Put*** besonders vom Et marbré befallen sind: d. h. gerade jene Gegend, welche C. Vogt zur Sprache Beziehung bringt. Selbstverständlich gilt dabei für das Striatum dieselbe Ta sache, die Jelgersma noch kürzlich für das Cerebellum hervorgehoben ha striäre Störungen treten um so stärker hervor, je unausgebildeter das Großhi in dem betreffenden Falle ist.

Im vorhergehenden Fall war die Rumpf- und Beinmuskulatur viel schwer erkrankt als diejenige des Arms. Unsere somatotopische Gliederung des Striatu ist aber noch nicht eine so scharfe, daß wir behaupten könnten, die Armregi sei ebenso schwer erkrankt wie die Beinregion. Im vorliegenden Fall ist n ebenfalls die Beinmuskulatur wesentlich mehr betroffen. Hier müssen wir n aber unbedingt bei Zugrundelegung unserer somatotopischen Gliederung d Striatum eine gleichmäßige Erkrankung für die Arm- und Beinregion ko statieren. Die Tatsache, daß trotzdem die Beinsymptome überwiegen, habe wir schon in unserem „Erster Versuch usw." durch die Annahme zu erkläre versucht, daß die Großhirnkompensation für die obere Extremität eine inte sivere sei. Wir leiteten diese Tatsache aus der Feststellung ab, daß die au gesprochenere Störung des Arms bei einer allgemeinen Hemiplegie auf ei stärkere Repräsentation des Arms im Großhirn hinwies. Wir halten auch heu noch an dieser Erklärung fest.

Bei unserer Auffassung des Etat marbré als einer angeborenen Anoma müssen wir die Krankheitserscheinungen als von Geburt an bestehend au fassen. Die Angaben der Mutter aus dem Jahre 1882 sind vielleicht absichtli unrichtig. Die unserer Ansicht nach angeborene Ungeschicklichkeit des Pa im Gehen war möglicherweise schon die Ursache dafür, daß er als $2^1/_2$jährig Knabe überfahren wurde.

Da häufig Strabismus sich mit der Littleschen Starre verbindet, lie es endlich nahe, auch eine — durch später zu erörternde Krankheitsbilder g

stützte — Vertretung der Augenmuskeln im Striatum anzunehmen, und die Augenstörung auf die Striatumerkrankung zu beziehen.

Es ist interessant, daß wir nach Aufdeckung des Etat marbré in der uns bis dahin unbekannten Krankengeschichte durchaus die Symptome der reinen oder Littleschen Starre aufgefunden haben.

Speziell sei noch auf die Tatsache hingewiesen, daß der Kranke jenes Verhalten der großen Zehe zeigte, welches wir in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." als *Pseudobabinski* bezeichnet haben, d. h. eine Dorsalflexion der großen Zehe, welche als eine *athetotische Bewegung* spontan, und noch leichter nach Reizen und unter diesen auch nach dem typischen Babinski-Reiz auftreten kann.

Auch hier besteht keine proportionale Beziehung zwischen dem Etat marbré und den Plaques fibromyéliniques.

Endlich fehlt in diesem Falle ebenfalls ein allgemeiner Hydrocephalus internus.

5. Nachtrag zu Freunds Fall Steinberg (*Bf 4*).

Taf. 13, Fig. 5 bringt das Bündel H^2 in größter Ausdehnung. Wie schon C. Vogt in ihrer früheren Beschreibung dieses Falles hervorgehoben hat, läßt sich eine pathologische Volumenreduktion dieses Faserbündels nicht erkennen.

Taf. 13, Fig. 6 zeigt das *Corpus Luysi* (*CL*) in größter Ausdehnung. Es ist von typischem Markgehalt. Aber es bietet eine gewisse Verminderung seines Höhendurchmessers dar. Wie weit dieselbe mit dem Etat marbré in Beziehung zu bringen ist oder in welchem Grade eine senile Atrophie eine Rolle spielt, wagen wir nicht zu entscheiden.

6. Nachtrag zu Oppenheims Fall Wiemer-Tochter (*O 2*).

Taf. 13, Fig. 7 zeigt ein sehr gut entwickeltes H^2-Bündel.

Taf. 13, Fig. 8 bringt das *Corpus Luysi* (*CL*) in seiner größten Ausdehnung. Gegenüber den normalen Abbildungen Taf. 16, Fig. 2 und Taf. 26, Fig. 8 ist eine leichte Volumenreduktion vorhanden. Es ist dieses auch schon früher von C. Vogt angegeben worden.

C. Vogt hat in ihrer früheren Arbeit den oralsten Teil der beiderseitigen Striata nicht abgebildet. Wir möchten dieses mit der Taf. 14 nachholen.

Taf. 14, Fig. 1 zeigt, daß auch im oralsten Teil von *Nc* keine Ventrikelerweiterung vorliegt. Beide *Nc* weisen im dorso-lateralen Dritteil ihrer oralsten Partie einen Etat marbré auf. *Cc* und die *Nc* lateral begrenzende Fasermasse zeigt die für dieses Gehirn charakteristische sehr gute Markfaserentwicklung.

Taf. 14, Fig. 2. Für die Seitenventrikel, *Nc*, *Cc* und die lateral von den Striata gelegenen Fasermassen gilt das bei Beschreibung der vorigen Abbildung Gesagte. Das *l.* eben angeschnittene ***Put*** zeigt in seinen dorsalen zwei Dritteilen einen ausgesprochenen Etat marbré.

Taf. 14, Fig. 3. Die Seitenventrikel sind auch hier nicht erweitert. Das dorsale Dritteil des Innenteils von *Nc* zeigt beiderseits einen sehr ausgesprochenen Etat marbré. Im *l.* ***Put*** zeigt das dorsalste Drittel einen sehr starken, das mittlere einen mäßigeren, das ventrale keinen Etat marbré. Im *r.* ***Put*** zeigt die dorsale Hälfte einen mittelstarken Status marmoratus.

Wir sehen also, daß der Etat marbré bis in die dorso-oralste Partie von *Nc* und ***Put*** reicht. Es ist also hier bei einer Kranken, die erst mit neun Jahren zu sprechen angefangen hat, der von C. Vogt zur Artikulation in Beziehung

gebrachte orale Teil des Striatum auch tatsächlich bis in seinen oralsten Abschnitt pathologisch verändert.

7. Klinischer Nachtrag zu Oppenheims Fall Wiemer-Mutter.

Im Frühjahr 1911 hat H. Oppenheim noch einmal in unserer Gegenwart die Wiemer-Mutter einer eingehenden klinischen Untersuchung unterworfen. Da wir einerseits nicht wissen, ob wir Gelegenheit haben werden, noch einmal auf diesen Fall zurückzukommen, wir uns andererseits aber auf Grund unserer Untersuchung des Gehirns von Wiemer-Tochter eine annähernde Vorstellung von der bei Wiemer-Mutter vorliegenden pathologisch-anatomischen Veränderung machen können, möchten wir wenigstens hier den Befund mitteilen.

Gesichtsausdruck ähnlich wie früher beschrieben. Lippen aufeinander gepreßt. Mundwinkel herabgezogen. Etwas Speichelfluß. Häufig sieht man Grimassieren der unteren Gesichtshälfte und hört dabei Schluckbewegungen. Diese unwillkürlichen Bewegungen spielen sich besonders in den Lippen und Kinnmuskeln ab und sind wohl emotiven Ursprungs. Die Muskelspannung macht sich auch darin bemerkbar, daß sich die Lippen passiv schwer voneinander entfernen lassen. Doch ist das alles sehr wechselnd. Besonders stark ist die Spannung der Kiefermuskeln. Patientin kann die Lippen 2 cm weit voneinander entfernen. Auch die Zahnreihe kann sie ein wenig auseinander bringen. Doch sieht man deutlich, wie sie Muskelwiderstände zu überwinden hat. Unterkiefersehnenphänomen deutlich, aber nicht gesteigert. Kein Freßreflex. Auch kein harter Gaumenreflex. Der Lidschluß ist gut. Die Musculi orbiculares scheinen für gewöhnlich auch etwas angespannt. Seitwärtsbewegungen der Unterkiefer fehlen ganz. Pfeifen gelingt nicht. Auch Lippenspitzen wird zunächst nicht ausgeführt. Im Affekt beim Lachen ausgiebige Bewegungen der Gesichtsmuskulatur. Die Zunge wird ziemlich vollkommen vorgestreckt. Dabei kommt es auch zu einer besseren Kieferöffnung unter Subluxation. Seitwärtsbewegungen der Zunge langsam, aber vollkommen. Augenbewegungen frei. Die Muskelkraft ist speziell beim Kieferschluß vollkommen. Auch die Öffnung des Unterkiefers erfolgt mit ziemlich guter Kraft.

Gegenwärtig kann man Patientin nicht dazu bringen, ein Wort nachzusprechen. Nachher sagt sie dagegen „Ja" und „Nein"; allerdings mit starkem Näseln und mit etwas übermäßigen Unterkieferbewegungen. Ebenso spricht sie das Wort „Uhr" nach. Die Zunge wird beim Sprechen stark gegen die untere Zahnreihe gepreßt. Im ganzen scheint Patientin einsilbige Wörter zu bevorzugen. So sagt sie statt „Wasser" „Wass". Eine Störung aphasischen Charakters scheint nicht vorzuliegen. Schreiben und Lesen hat sie nie gelernt. Die Dysarthrie ist aber doch so erheblich, daß sie das Wort „Geld" nicht verständlich aussprechen kann. Statt „Schlüssel" sagt sie „Lüss".

Anscheinend bewegt Patientin das Gaumensegel beim Öffnen des Mundes, doch läßt sich eine Prüfung der aktiven Beweglichkeit desselben nicht durchführen. Sehr charakteristisch ist die Art und Weise, wie der subluxierte Unterkiefer erst auf der einen und dann auf der anderen Seite eingerenkt wird. Beim Trinken verliert Patientin etwas Flüssigkeit zwischen den Lippen. Der Schluckakt vollzieht sich schwierig, aber ohne wesentliche Störung. Auch Kauen von Brot erfolgt langsam, aber ziemlich gut. Dabei öffnet sich der Unterkiefer aber auch viel weiter als beim einfachen Willkürakt. Man sieht aber ausschließlich senkrechte Kieferbewegungen. Auch hört man Schlucknachgeräusche, welche über die physiologischen an Zahl und Intensität hinausgehen.

Die Kopfbewegungen sind frei und kraftvoll.

Die Finger der *l.* Hand in Schreibstellung, der Daumen eingeschlagen. *R.* ist diese Stellung ebenfalls angedeutet. Doch sind diese Haltungen nicht fixiert. Ein ihr hingereichtes Glas umgreift sie nur sehr mühselig mit den Fingern. Man sieht — wenn auch zurzeit nur selten — deutliche athetoïde Bewegungen in den Fingern beider Hände.

Es vergehen Minuten, ohne daß solche auftreten. Mitbewegungen von einer Hand auf die andere sind nicht zu bemerken. Beim Versuch zu sprechen, treten dagegen sehr ausgiebige Fingerbewegungen auf. Die weitere Beobachtung lehrt aber, daß es mehr das präparatorische Moment des Sprechens ist, das zu diesen Bewegungen führt. Dabei ist das typisch Athetotische in unwillkürlichen und Mit-Bewegungen der Finger nicht zu verkennen. Derartige Bewegungen treten aber nur zeitweise auf. Supinatorphänomen besonders *r.* gesteigert. Es sind die groben aktiven Bewegungen an der *r.* Hand alle erhalten. Auch die motorische Kraft ist fast normal. Die Fingerbewegungen sind verlangsamt. Ebenso werden Zielbewegungen noch mit einiger Geschicklichkeit ausgeführt. Patientin kann auch den Zeigefinger isoliert ausstrecken, dagegen nicht den kleinen. In der *l.* oberen Extremität entwickelt sie ebenfalls volle Kraft, nur kann sie die Hand nicht strecken. Es kommt dabei zu Mitbewegungen in Lippen- und Schluckmuskeln. Die *l.* Fingerbewegungen sind noch verlangsamter. Patientin kann aber auch hier den Zeigefinger isoliert ausstrecken. Im Daumen sowie beim Spreizen und der Abduktion der Finger ziemlich gute Kraft.

Vom Stuhl kommt Patientin etwas schwierig auf. Sie zieht sich allein an und aus. Sie behauptet auch, die Küche allein zu besorgen.

Interessant ist es, daß ihre Gestikulation sich fast ausschließlich in den Orbicularеs oculorum und in den Halsmuskeln abspielt.

Der Gang ist typisch spastisch-paretisch; Füße in varo-equinus-Stellung, besonders *l.*.

Beim Bestreichen der *l.* Fußsohle Dorsalflexion des ganzen Fußes. *R.* sicherer Babinski. *L.* sehr geringfügige, nicht ganz regelmäßige Dorsalflexion der großen Zehe. Ebenso dorsales Unterschenkelphänomen beiderseits. Jedoch *r.* nur Anspannung des Musculus tibialis anticus, während die Zehen gebeugt werden.

Kein Rossolino. Kein Bechterew-Mendel. Kein Fußklonus.

Steifigkeit in den Beinen erheblich.

Kniesehnenphänomene entschieden gesteigert, aber nicht bis zum Klonus.

Aktive Bewegungen in den verschiedenen Muskelgruppen des *r.* Beines mit ziemlich erheblicher Kraft.

Im *l.* Ober- und Unterschenkel auch ziemlich kräftige Willkürbewegungen. Bei aktiver Dorsalflexion des *l.* Fußes kommt es vorwiegend zu unvollkommener, ungenügend kräftiger Adduktion und zu Mitbewegungen der anderen Seite. Besonders beeinträchtigt ist die Adduktion des *l.* Fußes und die Bewegungen der *l.* Zehen. Diese Beeinträchtigung erklärt sich nicht aus einer Kontraktur der Zehen.

L. Unterschenkel weniger voluminös als der *r.*.

Keine Harn- und Stuhlbeschwerden.

In den unteren Extremitäten zurzeit nur ganz vereinzelte athetoide Bewegungen.

Empfindungen von Pinselberührungen und Nadelstichen an den Füßen und an den Fingern normal.

Zusammenfassung und Epikrise.

Es handelt sich um die Mutter derjenigen Patientin, welche in abgeschwächter Weise das Krankheitsbild der Mutter und als einzigen pathologischen Hirnbefund den Etat marbré des Striatum mit leichten sekundären Veränderungen im übrigen striären System zeigte. Wir neigen daher dazu, denselben pathologisch-anatomischen Prozeß — nur noch in ausgeprägterer Form — bei der Mutter anzunehmen.

Prüfen wir nun die einzelnen Symptome, so ergibt sich, daß die paralytische Komponente für die meisten Muskeln so zurücktritt, daß höchstens nur noch von einer leichten Herabsetzung der motorischen Kraft die Rede sein kann. Zweifelhaft sind in dieser Hinsicht nur einige Muskeln des *l.* Fußes. Ob

hier eine gewisse Inaktivitätsatrophie eine Rolle spielt, wagen wir nicht zu entscheiden. Von Bedeutung ist weiter die ausgeprägte Amimik: „Die Gestikulation spielt sich fast ausschließlich in den Orbiculares oculorum und in den Halsmuskeln ab."

Wichtig ist ferner, daß die Starre und die durch sie bedingten Haltungsanomalien wenigstens in den oberen Extremitäten „nicht fixiert" sind.

Bezüglich des *Babinski* ist es interessant, daß derselbe gerade in dem stärker affizierten *l.* Fuß zurzeit „sehr geringfügig" war. Wir werden durch diese Tatsache darin bestärkt, die in diesem Fall beobachtete Dorsalflexion der großen Zehen auch als „*Pseudobabinski*" aufzufassen.

Die Sehnenreflexe zeigen keine pathologische Steigerung.

Dagegen führt die durch die Spasmen bedingte Verlangsamung der Bewegungen zu einer später noch eingehender zu erörternden *Pseudoadiadokokinesis.*

Ferner ist darauf hinzuweisen, daß sich wohl Mitbewegungen zeigen, daneben aber auch in der Ruhe unwillkürliche Bewegungen auftreten. Beide Formen von Bewegungen sind teilweise typisch athetoïd. Ihre Zunahme beim Affekt ist sehr deutlich.

Endlich sei noch hervorgehoben, daß die Patientin, die mit 31 Jahren noch vollständig stumm war, im fünften Jahrzehnt etwas Sprechen gelernt hat. Auch die athetoïden Bewegungen in den Händen haben im Vergleich zu dem Status vom Jahr 1895 abgenommen.

8. Gallus' Fall Marie S. (*Biel. 32*).

A. Krankengeschichte.

Geboren den 10. Juni 1898.

***Anamnese*:**

Uneheliches Kind; erbliche Belastung nicht bekannt. Das Kind war von vornherein geistig wenig rege. Es hatte im ersten Jahr Krämpfe. Es spricht in seinem jetzigen 8. Lebensjahr noch kein Wort, sondern stößt nur einige unartikulierte Laute aus, ist bisweilen unsauber, gewalttätig gegen andere Kinder und kam mehrmals in Gefahr, überfahren zu werden.

***Status präsens am 22. März 1906*:**

Die körperliche Entwickelung entspricht kaum dem Alter. Haut etwas welk. Geringes Fettpolster. Knochenbau gracil. Muskulatur ziemlich dürftig.

Schädel zeigt keine wesentliche Abweichung von der Norm. Stirn schmal, mittelhoch. Ohrmuscheln ziemlich gut ausgeprägt. Mund symmetrisch geformt. Zähne in gehöriger Ordnung, zum Teil kariös. Harter Gaumen mittelbreit und mittelhoch.

Brustkorb gut gewölbt. Lungenschall normal. Atemgeräusch vesikulär, keine Nebengeräusche. Herztöne rein. Puls regelmäßig. Bauchorgane o. B.

Lidspalten gleich groß. Augenbewegungen frei. Sehvermögen vorhanden. Pat. greift nach vorgehaltenen Gegenständen und führt sie, soweit es möglich ist, zum Munde.

Hörvermögen vorhanden. Pat. reagiert auf Geräusche und freut sich über den lauten Ton der Stimmgabel.

Weicher Gaumen symmetrisch innerviert.

Zunge gerade vorgestreckt.

Extremitäten aktiv und passiv in normaler Exkursion beweglich. Das Kind kann gehen, stehen, laufen; greift in gehöriger Weise mit Armen und Fingern.

Gesichtsausdruck freundlich, blöde.

Geistesfähigkeit sehr mangelhaft entwickelt. Freut sich über vorgezeigte Bilder, Spielsachen und sonstige Gegenstände, greift nach ihnen, scheint aber keinerlei Verständnis für ihren Zweck oder Wert zu haben. Nur den Löffel versteht sie zu gebrauchen und aus der Tasse zu trinken, ohne sich viel zu besudeln. Brot, Fleisch, Kartoffeln führt sie mit dem Löffel oder den Fingern zum Munde. Ist in der Nahrungsaufnahme nicht wählerisch. Ißt ihre Portionen auf, verlangt aber noch mehr. Sie spielt mit kleineren Spielsachen, Papierfetzen usw., ohne irgendeine Vorliebe für einen besonderen Gegenstand zu zeigen.

Motorische Sprache so gut wie nicht vorhanden. Die einzige Lautäußerung, die sie hören läßt, ist „Dia", und zwar als Ausdruck der Freude, des Unbehagens, des Verlangens und aller sonstigen Gefühlszustände. Ihre Bedürfnisse vermag sie nicht anzumelden, bei einiger Abwartung bleibt sie aber bei Tage und auch nachts sauber.

2. April 1906. Bleibt meist für sich allein und stößt ihren einzigen Laut „Dia" aus. Sie ist gänzlich bildungsunfähig, spielt für sich allein und ist ruhig.

10. April 1906. Ist öfter nachts naß. Kratzt sich oft blutig, ohne an Erregungszuständen zu leiden. Körperlich gesund und munter. Weil sie ihre Kleider zerreißt, trägt sie dauernd einen unzerreißbaren Kittel.

12. Juni 1906. Gewicht: 18,5 kg. Status idem.

24. September 1906. Leidet öfter an vereiterten Fingern infolge Beknabberns der Fingernägel. Verbände reißt sie ab.

31. Dezember 1906. Gewicht: 21 kg.

4. Februar 1907. Körperlich ist Pat., abgesehen von vorübergehenden Verdauungsstörungen, dauernd gesund und munter. Ihre geistige Entwicklung macht fast keine Fortschritte. Betragen ruhig und freundlich. Spielt am liebsten für sich allein mit ihren Puppen. Zeigt Zerstörungssucht.

4. Oktober 1907. Pat. hat gestern zum ersten Male am Tage zwei Krampfanfälle gehabt. Zuckungen in allen Gliedern. Verdrehung der Augen. Bewußtlosigkeit. Dauer etwa 8 Minuten. Hernach Mattigkeit.

20. November 1908. Leidet viel an Krampfanfällen. Tuberkulose festgestellt.

8. Februar 1909. Krampfanfälle alle 2—4 Wochen. Dann stark gehäuft bis zu sechs an einem Tage. Im Anschluß daran starke Benommenheit. Pat. hat kein Interesse für ihre Umgebung und ist vielfach unsauber. Gewicht: 31 kg. Urin klar und frei von Eiweiß und Zucker. Seitens der Lungen keine Erscheinungen.

24. Februar 1909. Neuer Status auf einer anderen Station: Leichte Spannung in den Armen und Beinen, besonders stark im rechten Bein. Gang breitbeinig. Vielleicht wird linkes Bein etwas nachgeschleppt. Haltung nach vorn gebeugt. Finger und Hände rot gedunsen, die Füße weniger. Sehnenreflexe lebhaft. Beiderseits Babinski. Beiderseits Fußklonus.

Pupillen mittelweit, gleich prompte Lichtreaktion.

Stößt zumeist nur einen Ton aus: „du, du, du", äußert auch „Anna", „Puppe", (wenig deutlich). Einfache Aufforderungen versteht Pat. Sie zeigt auf Ersuchen ihre Nase, auch ein Haus auf einem Bilde, versagt aber in bezug auf sonstige Prüfungen ganz. Bekommt Brom.

Status am 20. April 1909: Stumpfer, blöder Gesichtsausdruck. Antwortet auf alle Fragen mit „Puppe", „Na ja"; sonst kann sie anscheinend nichts sagen. Einfache Aufforderungen versteht sie und führt sie richtig aus. Sie zeigt z. B. auf Verlangen eine Flasche, Schlüssel, Streichhölzer und gibt diese Dinge der Wärterin. Die Aufforderung, aus der Streichholzschachtel eins heraus zu nehmen, ist ihr anscheinend zu kompliziert. Ferner steht sie auf Befehl auf, setzt sich, hebt die Arme hoch. Vorgezeigte Bilder kann sie nicht beurteilen, freut sich aber sichtlich darüber. Ist durch Abwarten sauber zu halten.

Hatte vor einigen Tagen einen epileptischen Anfall.

Leichter Strabismus divergens links.
Größe: 1,25 m. Kopfumfang: 48 cm.
Gang breitbeinig, etwas schwerfällig.
Patellarreflex beiderseits gesteigert.
Beiderseits Babinski.
Kein Fußklonus.
Sensibilität anscheinend intakt.
Pupillen gleich- und mittelweit, reagieren prompt.

12. April 1910. Status idem.

15. November 1910. Erkrankte fieberhaft mit Ödem der Beine und blutig Sugillationen an den Beinen. Gleichzeitig Durchfälle.

19. November 1910. Fiebert dauernd mäßig, auch Blutaustritt am Rumpfe.

21. November 1910. In den letzten 3 Tagen gehäufte Krampfanfälle bis zu zwi am Tage. Nach den letzten Anfällen rascher Verfall und Exitus.

Zusammenfassung des klinischen Befundes.

Es handelt sich um ein stark schwachsinniges Kind, welches linken Str bismus divergens und leichte Spannungen der Arme und Beine zeigt infolgedessen einen breitbeinigen, etwas schwerfälligen Gang hatte, bei beide seits gesteigerten Patellarreflexen und wiederholt festgestelltem beiderseitige Babinski. Außerdem war das Kind motorisch fast vollständig aphasiscl während es einfache sprachliche Aufforderungen richtig verstand und verarbeitet

B. *Anatomischer Befund.*

a) Makroskopische Feststellungen.

Das Gehirn ist klein. Die linke Hemisphäre zeigt in der Gegend des linken Gyr angularis eine leichte Mikrogyrie. Außerdem ist die linke Hemisphäre am Okzipitalp um etwa 1 cm verkürzt. Sonst zeigt die Oberfläche des nicht zerlegten Gehirns kei Anomalien. Ein makroskopischer Querschnitt läßt einen starken Hydrocephalus i ternus mit gering entwickeltem Corpus callosum und Centrum semiovale erkenne Der Hydrocephalus ist im allgemeinen links etwas stärker.

b) Mikroskopische Untersuchungen.

Taf. 15, Fig. 1 gibt einen Frontalschnitt durch das Gehirn in der Gegend d oralen Beginns des Striatum. Wir sehen die Windungen durchaus normal gebilde Dagegen konstatieren wir im Großhirn eine pathologische Faserarmut nach inn von der U-Faserung und im Corpus callosum. Beiderseits ist ein starker Hydrocephalu internus vorhanden. Außerdem zeigt der Innenteil des linken Caudatum einen typisch Etat marbré.

Taf. 15, Fig. 2 bringt das Striatum und seine Umgebung von einem etwas ka daler gelegenen Schnitt. Auch hier konstatieren wir die Schmalheit des Corpus callosu und den enormen Hydrocephalus internus. Links weist der Innenteil des Caudatu und das eben angeschnittene Putamen einen ausgesprochenen Etat marbré auf. Rech gilt dasselbe von dem Innenteil des hier noch allein getroffenen Caudatum.

Taf. 15, Fig. 3 zeigt ebenfalls ein sehr verschmälertes Corpus callosum und beide seits einen stark erweiterten Ventrikel. Die Caudata zeigen ventrikelwärts eine A plattung. In ihrem Innenteil wie in den Putamina ist ein Etat marbré deutlich vorhande

Taf. 15, Fig. 4 bringt das linke Striatum mit seiner Umgebung. Auch hier seh wir die Projektionsfaserung relativ gut entwickelt, dagegen das Corpus callosum schm und einen ausgesprochenen Hydrocephalus internus. Im Innenteil des Caudatu begegnen wir wie früher einem Etat marbré. Im Putamen läßt sich ein solcher nicht mel

mit Sicherheit nachweisen. Die auch im normalen Pallidum externum faserärmere dorso-laterale Spitze scheint hier von anormaler Helligkeit (Ausfall caudato-pallidärer Fasern).

Taf. 15, Fig. 5 zeigt Pyramiden und untere Oliven ohne pathologischen Befund.

Taf. 16, Fig. 1 zeigt auch noch einen erweiterten Seitenventrikel, speziell *l*. Der Innenteil beider *Nc* weist nach wie vor einen Etat marbré auf. Außerdem finden sich kleine Inseln davon im dorsalen Teil der Putamina. H^2 ist *r*. gut entwickelt. Dasselbe gilt auch vom *l*. *CL*.

Taf. 16, Fig. 2 bringt das *Corpus Luysi* (*CL*) und seine Umgebung von einem normalen Gehirn. *CL* ist hier in seinem größten Höhendurchmesser getroffen.

Taf. 16, Fig. 3 ist einem Schnitt des jetzt zur Beschreibung stehenden pathologischen Gehirns, *Biel 32*, entnommen. *CL* ist mit Rücksicht auf die Jugend des Gehirns höchstens etwas gegen die Norm verkleinert. Die Farbendifferenz gegenüber *CL* von Fig. 2 dürfte vornehmlich technische Gründe haben.

Taf. 16, Fig. 4 bringt bei 50facher Vergrößerung aus einem nach van Gieson behandelten Präparate die Pia mater und die Arachnoïdea von jenem Teil des Sulcus calcarinus (*calc*), der — wie aus Taf. 17, Fig. 1 hervorgeht — eine Mikrogyrie zeigt. Im dorsalen Teil bildet die sehr verdickte Arachnoïdea (*Ar*) grobe Bündel. In den ventraleren zwei Dritteilen sind die letzteren dünner. Zwischen denselben befinden sich viele — in der Abbildung als kleine runde Punkte erkennbare — Körnchenzellen.

Taf. 17, Fig. 1. Es handelt sich um Teile eines Schnittes durch jenes Gebiet des l. Gyrus angularis, der entsprechend den oben gemachten Feststellungen eine Mikrogyrie zeigt. Man erkennt aus der Abbildung, daß Teile des Sulcus calcarinus (*calc*) und seiner Umgebung ebenfalls — wie schon bei Beschreibung von Taf. 16, Fig. 4 erwähnt wurde — eine Mikrogyrie aufweisen.

Taf. 17, Fig. 2 gibt bei 50facher Vergrößerung den unmittelbar dorsal von *oa* gelegenen Teil des Gyrus angularis wieder. Man erkennt zunächst, daß diese mikrogyrische Rinde ihre spezielle Architektonik hat. Im dorso-medialsten Teil begegnen wir dann aber weiter noch abnormen Fasermassen, welche C. Vogts Plaques fibromyéliniques wenigstens sehr ähnlich sind.

Taf. 17, Fig. 3 zeigt uns bei 50facher Vergrößerung denjenigen Rindenteil, welcher ventral von *oa* gelegen ist. Auch hier haben wir nicht nur im allgemeinen eine anormale spezielle Myeloarchitektonik vor uns, sondern zwei Fasermassen, welche wir vorläufig nicht von C. Vogts Plaques fibromyéliniques unterscheiden können.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Ein kleines Gehirn zeigt äußerlich eine Mikrogyrie *l*. im Gyrus angularis und in der Gegend des Sulcus calcarinus. Hier weist die Verdickung der Arachnoïdea und das Vorhandensein von Körnchenzellen auf einen ehemaligen Entzündungsprozeß hin. Das mikrogyrale Gebiet ist nicht nur durch eine besondere Myeloarchitektonik, sondern auch noch durch anormale Faseranhäufungen charakterisiert, welche wir wenigstens vorläufig nicht von den Plaques fibromyéliniques zu unterscheiden vermögen. Außerdem fand sich ein starker Hydrocephalus internus, besonders *l*., mit Verkümmerung des Balkens und gewisser Faseranteile des Centrum semiovale. Endlich zeigten die Caudata nicht nur eine Reduktion, sondern in ihrem Innenteil einen ausgesprochenen Etat marbré. Auch die Putamina wiesen stellenweise einen solchen auf.

C. Epikrise.

Wenn auch bei dem komplexen pathologischen Befund dieser Fall zur Herausschälung der striären Symptome ungeeignet ist, so ist doch wenigstens hervor-

zuheben, daß diejenigen Erscheinungen, auf welche wir auf Grund des E marbré und seiner Lokalisation im vorliegenden Fall zu schließen die Neig haben würden, uns im Strabismus divergens, leichten Spannungen in den Ex mitäten und fast vollständiger Stummheit tatsächlich entgegentreten. Spe: der letzteren möchten wir eine striäre Komponente unter keinen Umstän absprechen.

B. Allgemeine Bemerkungen zu den vorstehenden Fällen.

a) *Zur Symptomatologie des Etat marbré.*

Die ersten sechs der hier erwähnten Fälle zeigen den Etat marbré des St tum in so isolierter Form, daß wir schon heute seine Symptomatologie jenem Krankheitsbild identifizieren können, das Little in der Mehrzahl se: Fälle vor sich gehabt hat.

Im Vordergrund stehen *Hyperkinesen.*

Diese äußern sich vor allem in spastischen Zuständen. Es gilt a noch, zu untersuchen, ob bei richtiger Behandlung je Dauerkontrakturen (stehen. Jedenfalls zeigen die Spasmen vielfach nur einen rein temporären Chaı ter. Die bei der kortikalen spastischen Lähmung bevorzugten Prädilektic muskeln sind sicherlich nicht speziell befallen. Ob nur die Topographie Etat marbré die jedesmalige periphere Lokalisation bedingt oder ob bestim Muskeln im striären System besonders vertreten sind und deshalb auch seiner Erkrankung besonders von Spasmen und Haltungsanomalien befa: werden, bedarf weiterer Untersuchungen.

Eine zweite Form von Hyperkinesen wird von unwillkürlichen I wegungen choreatischer und vornehmlich athetoïder Art gebildet. D: unwillkürlichen Bewegungen treten in den leichteren Fällen von Etat mar gegenüber den spastischen Zuständen zurück. Auf eine geringfügigste Tend zu ihnen führen wir die Dorsalflexion der großen Zehe im 4. Fall zurück, wir denn überhaupt die in den verschiedenen Krankengeschichten notic Dorsalflexion der großen Zehe im Anschluß an den typischen Babinski: nur als eine einen „*Pseudobabinski*" darstellende athetoïde Bewegung auffass weil sie einerseits bei Applikation des Babinskireizes inkonstant ist und ande: seits auch auf andere periphere Reize hin oder „spontan" erfolgt.

Inzwischen haben wir gefunden, daß schon Guillain und Dubois 1914 einem Fall von Athétose double feststellten, daß die Dorsalflexion der großen Z durch andere periphere Reize, z. B. solche des Thorax, ausgelöst werden kon: Die Autoren sehen dabei aber in so ausgelösten Dorsalflexionen der große Z einen echten Babinskireflex, für den sich nur infolge einer dauernden „Demistrycl sation" der motorischen Bahnen die äußerliche Auslösungszone ausgedehnt hа

Daneben haben wir Mitbewegungen, Zwangslachen und Zwan; weinen. Die Mitbewegungen bedürfen noch einer feineren Analyse. Es g aber schon aus unseren Krankengeschichten hervor, daß sie vorzugsweise „A drucksbewegungen" darstellen.

Periphere Reize, Intentionen und Emotionen steigern diese Hyperkines

Neben diesen zweifellosen Hyperkinesen haben wir eine Verminderı

der Ausdrucksbewegungen bei Wiemer-Mutter festgestellt. Im 4. Fall lag ein auch noch bei einer lebenden Kranken von uns beobachteter Mangel an Tendenz vor, unbequeme Stellungen zu ändern. Daneben existiert eine Langsamkeit und eine Ungeschicklichkeit der Bewegungen. Wir sehen, wie diese zu schwersten Störungen in der Artikulation, Phonation, Mastikation und Deglutition führen können. Endlich geht aus den Krankengeschichten eine gewisse motorische Schwäche hervor, ohne daß ausgesprochene Lähmungen vorhanden sind.

Eine eingehende Analyse dazu geeigneter Fälle muß die Frage entscheiden, wie weit die eben aufgezählten Störungen der Motilität auf entgegenwirkende Hyperkinesen oder auf *Akinesen* zurückzuführen sind.

Ob der Etat marbré allein epileptische oder epileptoide Anfälle auslösen kann, ist noch nicht geklärt.

Alle Erkrankungen waren bilateral, waren trotz teilweise anders lautender Anamnese unserer Ansicht nach angeboren und zeigten bis ins 5. Jahrzehnt zunehmende Besserungen.

Es ist schon in der Literatur öfter darauf hingewiesen worden, daß bei der Littleschen Starre die unteren Extremitäten meist stärker erkrankt sind als die oberen. Auch für unsere Krankengeschichten gilt dieses. In unserem 4. Fall konnten wir dabei sogar zweifelsfrei (s. oben S. 678!) nachweisen, daß unser hypothetisches Beinfeld im Striatum nicht schwerer erkrankt war als unser Armfeld. Wir haben deshalb das stärkere Befallensein der unteren Extremität durch eine intensivere Großhirnkompensation der Armleistungen dank einer stärkeren Repräsentation des Arms im Großhirn zu erklären versucht. Immerhin könnte aber einer ausgesprocheneren Vertretung der oberen Extremität im Großhirn eine geringere im Striatum parallel gehen. Hier können nur von der Geburt an genau beobachtete Fälle eine volle Klärung bringen. Zeigen diese zunächst eine vollständig gleich intensive Erkrankung von Arm und Bein und dann eine stärkere Besserung der oberen Extremität, dann würde unser Erklärungsversuch als ein allen Tatsachen gerecht werdender anzusehen sein.

Von unseren sieben anatomisch untersuchten Fällen hatten wir im ersten (Oppenheims Fall Wiemer-Tochter) wenigstens im Voraus die richtige topographische Diagnose gemacht. Wir selbst waren dazu in erster Linie durch die Arbeiten P. Maries und Brissauds veranlaßt. Von den übrigen sechs Fällen haben wir in drei nach Kenntnisnahme der Krankengeschichten (Barrés Fälle Jacquel. und Denis und Gallus Fall Massat) den Etat marbré vorausgesagt und in den drei anderen nach Feststellung des Etat marbré striäre Symptome aus den uns erst später bekannt gewordenen Krankenjournalen herauslesen können.

b) *Zur Pathophysiologie der Symptome des Etat marbré.*

Wenn wir uns jetzt einer pathophysiologischen Erklärung der Symptome des Etat marbré zuwenden, so sind wir uns sehr wohl bewußt, daß diese heute noch keine vollkommene sein kann. Hierzu fehlt uns nicht nur ein genügendes fasersystematisches und synaptologisches Wissen, sondern vor allem eine wirklich gesicherte Kenntnis von der Funktion der bisher aufgedeckten Neuron-

gruppen des striären Systems. Wenn wir trotzdem einen Versuch unternehmen, so leiten uns dieselben heuristischen Motive, welche uns zu den entsprechenden Ausführungen in unserem Aufsatze „Zur Kenntnis usw." veranlaßt haben. Wir erhoffen — wie damals — von einem solchen Versuch nicht nur eine Förderung der kausalen Erklärung der bisher festgestellten Symptome des Etat marbré, sondern auch die Anregung zu einer Aufdeckung noch nicht beachteter Symptome und ihrer ursächlichen Deutung, sowie die Schaffung einer Basis für uns vor allem interessierende Rückschlüsse auf die normale Funktion des striären Systems.

Wir haben in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." eine gemeinsame Pathophysiologie der Krankheitserscheinungen der einzelnen Teile des striären Systems bei den verschiedensten pathologischen Prozessen angestrebt. Wir möchten heute die Symptomatologie jedes einzelnen pathologischen Prozesses getrennt behandeln. Wir werden so gezwungen, auch auf die Ursache der spezifischen Besonderheiten der Einzelgruppe einzugehen und damit auch jener in den letzten Tagen noch von v. Economo und Schilder hervorgehobenen Vielfältigkeit der Symptome gerecht zu werden, welche wir bisher unter C. Vogts „syndrome du corps strié" und unter dem „Pallidumsyndrom" zusammengefaßt haben.

Besonders der Fall Wiemer-Tochter lehrt uns, daß die volle Symptomatologie des Etat marbré in Erscheinung treten kann, wenn auch die nicht zum striären System gehörenden Hirnteile sämtlich eine sehr gute Ausbildung zeigen. Wir halten uns also für berechtigt, alle Symptome auf die Erkrankung des striären Systems zurückzuführen. Von diesem System konnte eine Reduktion der Faserung zwischen Thalamus + NcF und Pallidum nicht festgestellt werden. Von den subthalamischen Grisea und Faserungen zeigte nur das Corpus Luysi eine leichte Volumenverminderung. Das Pallidum war dagegen stark verkleinert. Aber diese Tatsache ist in ihrer Hauptsache auf einen Ausfall der striopallidären Faserung zurückzuführen (9 in Textfigg. 1 und 2). So sehen wir die Ursache der Krankheitssymptome vornehmlich in der Erkrankung des Striatum. Diese ist bereits eine im Embryo aufgetretene Mißbildung. Es handelt sich also um eine Funktionsstörung des Striatum, die sich bereits im embryonalen Gehirn etabliert hat.

Welcher Art ist nun diese Funktionsstörung?

Von vornherein ist durch das Wesen des pathologischen Prozesses ausgeschlossen, daß er zeitlebens zu pathologischen Reizen Veranlassung geben konnte.

Auch die Idee, dem am Status marmoratus erkrankten Striatum eine positive, aber anormale Funktion, also eine *Parafunktion*, zuzuschreiben und darauf die Krankheitserscheinungen zurückzuführen, glauben wir schon in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." widerlegt zu haben, indem wir darauf hinwiesen, daß leichte und schwere Fälle von Etat marbré nur quantitative, der Intensität der pathologischen Veränderungen parallel gehende Differenzen in der Symptomatologie darbieten, bei den schwersten aber wenigstens für gewisse somatotopische Bezirke jede Funktion des Striatum aufgehoben ist.

Wir kommen so zu dem Schluß, daß die Symptomatologie des Etat marbré auf den Ausfall der Striatumfunktion zurückzuführen ist.

Die vorhandenen Hyperkinesen erweisen sich damit als Enthemmungen. Und zwar scheint es uns dabei am nächsten zu liegen, an eine Enthemmung des in seinen aus dem Thalamus + Hypothalamus zuführenden und dahin abführenden Fasern sicherlich nicht schwer geschädigten *Pallidum* zu denken. Auf Grund unserer bisherigen anatomischen Kenntnisse müssen wir uns den Vorgang so vorstellen. Durch die Bahnen *16*, *14*, *15* und andere nicht gezeichnete der Textfig. 1 fließen Erregungen dem Thalamus zu. Ein Teil dieser Erregungen wird direkt (*16*) oder indirekt (durch *4* und andere Assoziationsneurone) auf dem Wege von *5* und *6* dem Pallidum zugeführt. Normalerweise erhält das Striatum gleichzeitig Erregungen, welche durch *8*+*9* hemmend[1]) auf das Pallidum einwirken. Fällt diese Hemmung fort, so wird die von der Peripherie über den Thalamus dem Pallidum zugeleitete Reizenergie ungehemmt — vor allem über das Corpus Luysi (*10*) — der Peripherie wieder zufließen und so die oben erwähnten Hyperkinesen veranlassen. Bei dieser Sachlage ist es verständlich, daß besondere periphere Reize diese Hyperkinesen verstärken. Ferner ist aber die ganze Hirnrinde durch kortikofugale Bahnen mit dem Thalamus verbunden (*1* und *3* in Textfig. 1). Auch die auf diesem Wege dem Thalamus zufließenden Erregungen können auf mehr oder weniger direktem Wege ins Pallidum gelangen. Wir verstehen so, wie kortikale Vorgänge, welche sich in „Intentionen" und „Emotionen" äußern, die Pallidumhyperkinesie steigern.

Eine größere Schwierigkeit wird der Pathophysiologie von seiten derjenigen oben abgesonderten Motilitätsstörungen bereitet, bei welchen es schwer ist, zu entscheiden, ob sie hyperkinetischer, akinetischer oder gemischter Natur sind.

Die veröffentlichten Krankengeschichten beantworten nicht die Frage, wie weit die motorische Schwäche auf die Überwindung spastischer Zustände zurückzuführen ist. Falls dieses nicht restlos der Fall sein würde, falls vielmehr der Etat marbré eine positive motorische Asthenie zur Folge haben sollte, so wären wir doch noch nicht direkt gezwungen, die Erkrankung des *Striatum* als Ursache heranzuziehen. Man könnte daran denken, das immerhin geschädigte *Pallidum* dafür verantwortlich zu machen.

Was dann die Langsamkeit und die Ungeschicklichkeit der Bewegungen beim Etat marbré anbelangt, so lehrten uns eingehende Beobachtungen an einer lebenden Kranken, bei welcher wir die Diagnose des Etat marbré gemacht haben, zweierlei. Einerseits gibt es einen so schnell aus den einzelnen Muskelgruppen verschwindenden Spasmus mobilis, daß er sicherlich bei der gewöhnlichen klinischen Untersuchung oft übersehen wird. Andererseits aber scheinen uns die in diesem Fall zur Beobachtung gelangenden spastischen Erscheinungen nicht die Tatsache genügend zu erklären, daß das heute achtjährige Kind zahlreiche Bewegungen in den verschiedenen Muskeln gar nicht oder nur höchst langsam und ungeschickt ausführen kann. Wir haben aus diesem Fall den Eindruck

[1]) Auf den Mechanismus dieser Hemmung wird O. Vogt in seinem Aufsatz „Zur topistischen Erforschung des menschlichen Seelen- und Nervenlebens", dieses Journal, Bd. 26, näher eingehen.

gewonnen, daß die Willkürbewegungen aus dem striären System zahlreicl primitive striäre Bewegungskomponenten in sich aufnehmen und bei dem Foı fall der letzteren wenigstens anfänglich in weitem Maße versagen.

Hier entsteht nun zunächst die Frage, auf welchem Wege Reflexe des striän Systems in die den Willkürbewegungen in erster Linie zugrunde liegenden kc tikalen Reflexe eingeschaltet sind. Man muß daran denken, daß kortikale E regungen entweder über den Thalamus oder aber auf dem Wege über die Pei pherie ins Pallidum und Striatum geraten.

Es ist dann aber weiter zu entscheiden, ob die ausgefallenen Bewegun komponenten des striären Systems nur durch das Striatum denervatorisch zügelte oder auch innervatorisch beeinflußte Pallidumkinesen darstellen. I Ungeschicklichkeit beim Etat marbré könnte durch die erstere Auffassung nügend erklärt werden. Dagegen scheint uns für eine Deutung der Langsa keit der Bewegungen als einer reinen Pallidumakinese die Erkrankung Pallidum beim Etat marbré keine genügend starke zu sein.

Wir kommen endlich zur Einschränkung der Gestikulation auf die Or culares oculorum und die Halsmuskeln bei Wiemer-Mutter und das lange V harren anderer Kranken in unbequemen Stellungen. Diese Störungen dürf doch auf dem Fehlen einer so fein abgestuften akinetischen Komponente ruhen, daß wir für ihren Sitz unbedingt das Striatum in Anspruch nehn müssen.

Zum Schlusse möchten wir noch kurz auf eine Form von Langsamk und Ungeschicklichkeit eingehen, die deswegen in der Klinik eine besond Rolle spielt, weil Babinski auf sie speziell aufmerksam gemacht und sie *Adiadokokinesis* beschrieben hat. Es handelt sich um die Verlangsamung u schichtiger antagonistischer Bewegungen, z. B. der Supination und Pronati der Hand. Der Rechtshänder macht diese Bewegung mit der rechten Ha schneller. Gleichzeitig konstatiert man aber eine Verringerung der Exkursi der einzelnen Bewegung gegenüber derjenigen der linken Hand. Die Adia kokinesis der linken Hand beruht also auf einer nicht genügend prompten He mung oder *Denervation* (vgl. darüber weiter unten) der im Moment stattfindend Innervation. Der gleichen Störung begegnen wir in noch stärkerem Maße Kleinhirnerkrankungen. Da Babinski seine Adiadokokinesis bei Kleinhi erkrankungen beschrieben hat, so beschränken wir den Begriff der wahı Adiadokokinesis auf die durch Störung der willkürlichen Denervati bedingte. Wir verfügen bisher über keine Tatsache, welche zeigt, daß diese w kürliche Denervation Komponenten des striären Systems enthält, obw dieses theoretisch möglich ist. Dagegen gibt es zwei andere Formen Störungen der Diadokokinesis, die wir wegen ihrer anderen Verursach als *Pseudoadiadokokinesis* bezeichnen. Die eine ist eine *innervatorische*. Innervation ist verlangsamt und ungeschickt und führt so zu einer Pseu adiadokokinesis. Sie wird bei dem Etat marbré so weit eine Rolle spielen, Ungeschicklichkeit und Langsamkeit der Bewegung auf dem Ausfall von Kine des striären Systems beruhen. Die Bewegung ist aber beim Etat marbré v fach wenigstens teilweise bloß infolge von spastischen Zuständen verlangsamt

ungeschickt. In allen diesen Fällen muß eine *spastische* Pseudoadiadokokinesis entstehen.

Charakteristisch für die Hyperkinesen und die Akinesen des Etat marbré ist nun weiter die Tatsache, daß sie sich bis ins höhere Alter bessern. Wie ist diese Erscheinung zu erklären?

Soweit die Akinesen in Betracht kommen, nehmen wir eine sich steigernde innervatorische Leistungsfähigkeit des Großhirns an.

Aber auch die Hyperkinesen bessern sich. Die Wiemer-Mutter zeigte z. B. 1911 viel weniger athetotische Bewegungen in den Händen als 1895. Hier tritt unserer Ansicht nach die denervatorische Leistung des Großhirns in stärkere Tätigkeit[1]: eine Leistung, welche bisher in der Literatur viel zu sehr vernachlässigt worden ist und für die es nach unseren Feststellungen (vgl. dieses Journal, diesen Band, S. 427!) besondere Rindenzentren gibt, soweit eine Denervation der Agonisten ohne Innervation der Antagonisten in Betracht kommt. Diese unsere Auffassung wird noch durch den therapeutischen Erfolg gestützt, welchen v. Stauffenberg in seinem Fall vorübergehend durch systematische willkürliche Entspannungsübungen erzielte. Wir sehen dabei in dieser Besserung striärer Hyperkinesen — wie vieler Hysterischer — nur einen Spezialfall jener nach unserer Auffassung auf einer fortgesetzten Erstarkung der Denervationsmechanismen beruhenden zunehmenden „Selbstbeherrschung", wie wir sie beim Menschen bis ins Mannesalter verfolgen und an der Abnahme von Ausdrucksbewegungen und Affekthandlungen konstatieren können.

Ausnahmslos bestätigen unsere 7 anatomischen Befunde C. Vogts somatotopische Gliederung des Striatum, derzufolge der orale Teil zum Kopf, der mittlere zu den Armen und der kaudale zum Rumpfe und zu den unteren Extremitäten in Beziehung steht.

c) *Zur pathologischen Anatomie und Genese des Etat marbré.*

Der Etat marbré ist — wie wir schon in unseren früheren Arbeiten hervorgehoben haben — pathologisch-anatomisch etwas ganz Einzigartiges. Ganglienzellen fallen aus und an ihrer Stelle findet sich ein dichter Markfaserfilz. Nur in C. Vogts *Plaques fibromyéliniques* der Hirnrinde glauben wir eine homologe Veränderung vor uns zu haben. Da wir nicht ganz sicher sind, ob die Taf. 17, Figg. 2 und 3 wiedergegebenen Abbildungen wirkliche Plaques fibromyéliniques darstellen, geben wir in Taf. 18 zweifellos als solche anzusprechende pathologische Veränderungen.

Taf. 18, Fig. 1 gibt uns das Zellbild einer derartigen Plaque fibromyélinique aus der Kuppe des Gyrus centralis posterior. Wir sehen in der Mitte der Abbildung von der Oberfläche bis in die *V*. Schicht hinein ein trichterförmiges Gebiet, in welchem die Ganglienzellen fast vollständig fehlen und an ihrer Stelle eine gewisse Anzahl Neurogliazellen vorhanden sind. Gleichzeitig ist diese Stelle an der Oberfläche durch eine kleine Delle charakterisiert.

[1]) Vgl. darüber unseren künftigen Aufsatz „Zur Psychophysiologie der Motilität", dieses Journal Bd. 26!

Taf. 18, Fig. 2 gibt uns von einem anderen Gehirn aus derselben Hirnregion eine solche Plaque fibromyélinique im Markfaserbild wieder. Wir sehen hier in noch stärkerer Ausprägung an der Oberfläche eine Delle und von dieser bis an die *4.* Schicht reichend einen anormal dunklen Faserstreifen.

Taf. 18, Fig. 3 zeigt aus dem Gyrus centralis anterior der anderen Hemisphäre desselben Gehirns eine Plaque fibromyélinique, welche außen an einer Delle beginnt, sich aber in den tieferen Schichten von *3* und *4* beutelförmig ausdehnt. Wenn in den tieferen Schichten auch nicht alle normalen Fasern zum Schwund gekommen sind, so sind dieselben doch nur zum Teil vorhanden; dafür finden wir aber einen Grundfaserfilz von einer Faserdichtigkeit, wie er unter normalen Verhältnissen nicht vorkommt.

Taf. 18, Fig. 4 zeigt uns endlich aus F^2 eine Stelle, in der vier verschiedene Plaques fibromyéliniques getroffen sind. Bei 1 haben wir eine solche pathologische Faseransammlung in der *3.* Schicht, die in dieser Schnittebene auf die anderen Schichten nicht übergreift. Bei 2 sehen wir eine oberflächliche Delle und von dort eine pathologische Ansammlung feiner Fasern sich bis in die oberflächlichen Schichten von *3* fortsetzen. Bei 3 beginnt eine pathologische Faservermehrung in *1*, sie nimmt in *3* unter Verbreiterung zu, läßt sich auch noch in den äußeren Schichten von *4* erkennen und hat dann noch zur Folge gehabt, daß in den weiter nach innen gelegenen Schichten bis zu *6aβ* die normalen Radii fast vollständig fehlen, ohne daß von einer direkten pathologischen Zunahme der Fasern gesprochen werden kann. Bei 4 haben wir endlich in den innersten Schichten von *3* und im anstoßenden Teil von *4* eine Plaque getroffen und, wie bei 3, nach innen davon eine beträchtliche Abnahme der Radii.

Es gibt wohl kaum ein „normales" menschliches Gehirn, welches dieser Plaques vollständig entbehrt. Dagegen haben wir sie bisher niemals so zahlreich gefunden, daß sie zu irgendwelchen, während des Lebens aufgefallenen pathologischen Erscheinungen geführt haben. Wir sind ihnen, wenn auch viel seltener, ebenfalls in der Hirnrinde der Affen begegnet. Sollten also die Plaques fibromyéliniques des Cortex cerebri und der Etat marbré des Striatum auf eine gleiche Ursache zurückzuführen sein, so müssen wir aus unseren Befunden schließen, daß das *Striatum* auf diese Ursache viel intensiver reagiert.

Weiterhin sind folgende drei Tatsachen hervorzuheben: 1. Der Etat marbré ist eine verhältnismäßig häufige Erkrankung; 2. ist er dabei gegen andere pathologische Veränderungen des Striatum scharf abgegrenzt; 3. ähnelt er sich in den verschiedenen Fällen sehr. Diese drei Momente müssen uns nach den Ausführungen unserer Einleitung (S. 637) darauf hinweisen, daß ein extrastriärer pathogener Faktor die Hauptursache darstellt. Der Umstand, daß die Erkrankung öfter mehrere Geschwister befällt, ohne in der Aszendenz nachgewiesen zu sein, läßt an eine frühzeitige Keimschädigung denken. Für diejenigen, welche im Gegensatz zu uns die Vererbung „erworbener Eigenschaften" leugnen, muß auch die Vererbung des Etat marbré — wie sie im Fall Wiemer wahrscheinlich ist — für eine solche Keimschädigung sprechen. Die Art der Keimschädigung ist uns allerdings vorläufig ganz unbekannt. Diese Schlußfolge macht es dabei natürlich nicht unmöglich, daß auch noch spätere Schädigungen des Embryos denselben Zustand hervorrufen können. In dieser Richtung ist der Fall Gallus Marie S. von Wichtigkeit. Hier verbindet sich mit einer wahrscheinlich Plaques fibromyéliniques aufweisenden, partiellen Mikrogyrie eine Meningealentzündung. Wollen wir den gleichzeitigen Etat marbré mit diesen pathologischen Veränderungen in einen ätiologischen Zusammen-

hang bringen, so müssen wir hier den Etat marbré direkt auf eine embryonale extrastriäre Schädigung zurückführen.

Sollte es derartig verschieden verursachte Etats marbrés geben, so dürfte eine feinere histologische Analyse auch charakteristische Merkmale für die einzelnen Formen aufdecken.

Der Etat marbré zeigt innerhalb des Striatum zweiffellos Prädilektionsstellen. Im *Caudatum* ist es vornehmlich der Innenteil, im *Putamen* das dorsale Gebiet.

I. Stationärer Etat fibreux als Teilerscheinung des Bielschowskyschen Typus von zerebraler Hemiatrophie (bzw. Diplegie).

Wie wir in unserem „Erster Versuch usw." (S. 7f.) ausgeführt haben, kann in dem Striatum eine *elektive* Nekrose der Ganglienzellen und feinsten Nervenfasern auftreten und dann ein starkes Zusammenrücken der erhalten gebliebenen groben Markfasern zur Folge haben. Das so entstandene myeloarchitektonische Bild hat C. Vogt als *Etat fibreux* bezeichnet. Als Ursache dieser elektiven Nekrose hatten wir in einem Falle die nachbarliche Lage zu einem beim Erwachsenen sich abspielenden *encephalitischen Prozeß* aufgefunden. Diesen Fall müssen wir im übrigen bei unseren gegenwärtigen Studien deswegen vernachlässigen, weil zerebrale Motilitätsstörungen so vorherrschten, daß striäre überhaupt nicht in Erscheinung traten oder bei unseren heutigen Kenntnissen wenigstens noch nicht nachträglich ausgesondert werden können. Wir hatten ferner festgestellt, daß der *gewöhnlichen progressiven bilateralen Chorea*, wie der *Huntingtonschen Chorea* eine derartige progressive Ganglienzellennekrose zugrunde liegt. Im ersteren Fall ist die Ätiologie unklar, im zweiten Fall kann die Erkrankung als eine Heredodegeneration aufgefaßt werden.

Inzwischen haben wir nun gefunden, daß jene Nekrobiose, welche sich im *Bielschowskyschen Typus der Hemiatrophie* (vgl. den 22. Bd. ds. Journals!) an einen in der Jugend aufgetretenen lokalen Krankheitsprozeß anschließt, in den uns bisher bekannt gewordenen drei Fällen[1]) stets auch die Zellen des Striatum befällt. Soweit die gleichzeitigen kortikalen Störungen die striären nicht — wenigstens für unsere heutige klinische Analyse — verdecken, sind Fälle der erwähnten Form von Hemiatrophie durch striäre Motilitätsstörungen ausgezeichnet.

Wir haben endlich festgestellt, daß die *progressive Paralyse* ebenfalls zum Etat fibreux führen und auf diesem Wege striäre Motilitätsstörungen auslösen kann.

Wir sind deshalb heute bereits in der Lage, vier ätiologisch differente Formen von Etat fibreux zu unterscheiden, welche sich klinisch in erkennbaren striären Motilitätsstörungen äußern, nämlich:

1. Etat fibreux als Teilerscheinung des Bielschowskyschen Typus von zerebraler Hemiatrophie (bzw. Diplegie),
2. isolierten Etat fibreux,
3. Etat fibreux als partiellen Prozeß der Huntingtonschen Chorea,
4. Etat fibreux als Folge des progressiv-paralytischen Prozesses im Striatum.

[1]) Weitere Fälle werden bereits zurzeit in unserm Institut technisch verarbeitet. Ihre wissenschaftliche Beschreibung wird Sache Bielschowskys sein.

Von diesen vier Formen können wir die erste als eine nach ihrer infantilen Entstehung stationäre den drei anderen als im späteren Lebensalter auftretenden progressiven Typen gegenüberstellen. Wir werden dementsprechend in diesem Kapitel die erste Form, im folgenden die drei anderen behandeln.

Wir verfügen bisher nur über einen zur ersten Form gehörigen Fall, in welchem striäre Motilitätsstörungen in für uns zurzeit erkennbarer Art hervortraten: und zwar in Form einer *Athetose*.

Wir verdanken das Gehirn unserem Kollegen Bielschowsky, dem es wiederum mit der Krankengeschichte Herr Dr. Gallus, damaliger stellvertretender Direktor der Potsdamer Anstalt für Epileptische, überlassen hat. Vom Standpunkt der Hemiatrophie wird Bielschowsky das Gehirn bearbeiten. Wir behandeln hier nur den pathologischen Befund, soweit er unserer Ansicht nach zur Athetose in Beziehung steht.

9. Gallus' Fall Fritz G. (*Biel 28*).

A. Krankengeschichte.

Fritz G.

Geboren am 14. Mai 1889.

***Anamnese*:**

Uneheliches Kind. Von seiten der Mutter angeblich keine erbliche Belastung vorhanden. Im Alter von zwei Jahren bekam er zum ersten Male Krämpfe, die im weiteren Verlauf alle vierzehn Tage auftraten und zwar meist am Tage. Gewöhnlich treten stundenlang vorher als Vorboten Kopfschmerzen und Appetitlosigkeit auf. Sodann folgt der Anfall, bestehend in Zuckungen und vollständiger Bewußtlosigkeit. Nach dem Anfall schläft der Kranke bis zum anderen Tage und ist auch dann noch sehr abgespannt und müde. Dauer des Anfalls 4—5 Stunden, nur ab und zu durch eine Ruhepause von höchstens einigen Minuten unterbrochen. Während des Anfalls läßt der Kranke Stuhl und Urin unter sich.

Im Verlauf des 3. Lebensjahres entwickelte sich allmählich eine Lähmung der linken Hand und des linken Fußes, die aber den Gebrauch dieser Gliedmaßen nicht ausschloß.

Erst im Alter von 4 Jahren lernte der Pat. gehen.

In den anfallsfreien Zeiten war der Knabe gedächtnisschwach und zeigte Lücken in seiner Intelligenz.

Andere Krankheiten soll der Pat. nicht gehabt haben.

***Status präsens am* 13. *August* 1896:**

Pat. ist für sein Alter leidlich entwickelt, hat ein gesundes Aussehen.

Schädel normal.

Leichte Andeutung einer Hasenscharte.

Brust- und Abdominalorgane ohne Veränderung.

Linke obere und untere Extremität verkürzt. Muskulatur atrophisch. Pes-equinus-Stellung des *l.* Fußes. Pat. kann die linke Hand und den linken Vorderarm in erheblichem Grade hyperextendieren. In der linken Hand sehr charakteristische Athetosebewegungen. Beim Gehen wird das linke Bein geschleudert.

25. August 1896. Pat. ist lebhaft und munter. Macht nicht den Eindruck, als ob er geistig wesentlich hinter seinen Altersgenossen zurückgeblieben wäre. Die sprachliche Entwicklung ist eine ganz normale. Auffallend ist nur seine Unfähigkeit, richtige Angaben über Farben machen zu können.

1. April 1897. Körpergewicht: 22 kg.

1. Juni 1902. Regelmäßige Krampf- und Schwindelanfälle. Zeitweilig auch kurz dauernde Wutanfälle. In der Schule macht Pat. leidliche Fortschritte, doch ist die Intelligenz erheblich herabgesetzt. Besonders rechnet er schlecht. Zur Verbesserung des Ganges trägt er am linken Bein einen Stützapparat. Er geht damit leidlich. Der linke Arm ist stark atrophisch. Seine Bewegungsfähigkeit ist zwar nicht aufgehoben, aber für Arbeitsleistungen nicht ausreichend.

In weiterem Verlauf blieben die epileptischen Anfälle bestehen und nahm die Intelligenz weiter ab. Die Lähmungserscheinungen wurden nicht schlimmer.

Tod an Pneumonie im Alter von 21 Jahren.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Nachdem im zweiten Lebensjahr epileptische Anfälle eingesetzt haben, entwickelt sich im Verlauf des dritten allmählich eine Lähmung der *l.* Extremitäten. Diese führt zu einer Pes-equinus-Stellung des Fußes, aber zu keiner vollständigen spastischen Lähmung des *l.* Armes, dagegen zu ausgesprochenen athetotischen Bewegungen in der *l.* Hand. Keine Verschlimmerung der Lähmungserscheinungen bis zum Tod im 21. Lebensjahr an Pneumonie.

B. Anatomische Untersuchung.

a) Makroskopischer Befund.

Die rechte Hemisphäre des überhaupt kleinen Gehirns ist deutlich weniger voluminös als die linke; die Differenz ist aber — wie wir noch bei Beschreibung der Taf. 23, Fig. 1 sehen werden — wesentlich geringer als in den beiden Fällen, welche Bielschowsky im Band 22 dieses Journals beschrieben hat. Aus dem Bielschowskyschen Protokoll der makroskopischen Sektion sei dann noch folgendes hervorgehoben: „Pia über beiden Hemisphären milchig getrübt und verdickt, aber nur an der Konvexität. An der Basis ist die Pia von normaler Zartheit. Am rechten Stirnlappen sind die Sulci tief eingezogen und verbreitert. Die Windungen treten stellenweise kammartig hervor. Im mittleren Teil von T^2 rechts (im Übergangsgebiet zum *Gyrus supramarginalis*) liegt eine etwa fünfpfennigstückgroße Stelle, in deren Bereich die Gehirnsubstanz unter der Pia fehlt und durch einen zystischen, mit Flüssigkeit erfüllten Hohlraum ersetzt ist. Okzipitalwärts von dieser Zyste sind die Windungen des Okzipitallappens auffällig verschmälert. Die Kleinhirnhemisphären sind von annähernd gleicher Größe. Auch das Volumen der Oblongatapyramiden ist auf beiden Seiten annähernd gleich. Raumdifferenzen an den beiden Ponshälften sind nicht zu konstatieren."

b) Mikroskopischer Befund.

α) Untersuchung an herausgeschnittenen Stücken.

Die Beschreibung des Defektes in der *III.* Schicht des Cortex der *r.* Hemisphäre sowie die Würdigung der stärkeren Atrophie des Thalamus überlassen wir unserem Kollegen Bielschowsky.

Taf. 19, Fig. 1 bringt uns einen Ausschnitt aus dem *l. Nc*, und zwar von demselben zwischen den Taf. 21, Fig. 2 und Taf. 22, Fig. 1 abgebildeten Schnitten gelegener Schnitte, welchem auch alle übrigen Figuren dieser Tafel unter Verwendung der gleicher 50fachen Vergrößerung entnommen sind. Wie ein Vergleich mit Taf. 2, Fig. 1 lehrt ist eine Abweichung von der normalen Architektonik in diesem Ausschnitt nicht erkennbar.

Taf. 19, Fig. 2 macht uns mit der Architektonik des *r.* geschrumpften *Nc* bekannt. In dem in der Abbildung oben gelegenen, in Wirklichkeit dem Ventrikel zugekehrten Teil sind der Ependymstreifen und die nach innen folgende marklose Zone von annähernd normalem Bau. Dagegen sind weiter nach innen in großer Ausdehnung

fast alle Nervenzellen verschwunden. An ihre Stelle sind Neurogliakerne getreten. Diese sind aber größer und blasser (Kerne von Astrocyten) als die der Capsula interna (*Ci*) und ebenso als diejenigen, welche Taf. 34, Fig. 1 in einem Fall von Huntingtonscher Chorea in *Nc* an die Stelle der untergegangenen Ganglienzellen getreten sind. In Taf. 34, Fig. 1 ist außerdem die Zahl der Neurogliakerne eine deutlich größere. Kleine, der Capsula interna benachbarte Teile von *Nc* zeigen in der vorliegenden Figur dagegen annähernd einen normalen Bau.

Taf. 19, Fig. 3 gibt einen Ausschnitt aus dem ventro-lateralen Gebiet des *l. Put.* Die Architektonik ist eine durchaus normale, wie ein Vergleich mit Taf. 1, Fig. 1 ohne weiteres lehrt.

Taf. 19, Fig. 4 stellt die identische Stelle des *r. Put.* dar. Auch hier läßt sich nichts Anormales erkennen.

Taf. 19, Fig. 5 bringt den dorso-lateralen Teil des *l. Put.* Hier beobachtet man ebenfalls keine Abweichungen von der typischen Architektonik.

Taf. 19, Fig. 6 zeigt uns — medialwärts weiter ausgedehnt — die entsprechende Stelle vom *r. Put.* Hier ist im Vergleich zur vorigen Figur zweifellos eine Rarefizierung der Ganglienzellen und eine Zunahme der Neurogliakerne zu erkennen.

Taf. 19, Fig. 7 stammt aus dem *r. Pallidum externum.* Ein Vergleich mit Taf. 1, Fig. 2 läßt nichts Pathologisches erkennen.

Taf. 19, Fig. 8. Hier ist ein Ausschnitt aus dem *r. Pallidum internum* reproduziert. Auch dieser zeigt gegenüber Taf. 2, Fig. 2 keine erkennbaren Abweichungen.

Taf. 19, Fig. 9. Die Zellen des *Nucleus substantiae innominatae* sind auch hier von normaler Größe und normaler Zahl. Blutgefäße und Neurogliakerne zeigen keine Vermehrung.

Taf. 19, Fig. 10 bringt eine Photographie des Patienten.

β) Feststellungen an der Markfaserserie.

Taf. 20, Fig. 1 bringt von diesem Gehirn den oralen Anfang der beiden Striata. Wir erkennen hier im rechten Striatum neben einer deutlichen Atrophie der Capsula interna (*Ci*) eine unter Abplattung der dem Seitenventrikel zugekehrten Oberfläche sich vollziehende Volumenreduktion von *Nc*, Gleichzeitig wird ein Streifen an der Oberfläche von *Nc* ausschließlich durch Fasern gebildet. Hier hat sich unter der Taf. 19, Fig. 2 cytoarchitektonisch zur Darstellung gebrachten Atrophie der Ganglienzellen in bandförmiger Weise ein Etat fibreux entwickelt. Andeutungen eines solchen finden sich auch nach innen von diesem Streifen im dorsalen Teil von *Nc* und dem dorsalsten von *Put.* Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man gut, daß der Ependymstreifen, die marklose Zone und die Außenschicht des Tangentialstreifens eine normale Entwicklung zeigen. Die Innenschicht des letzteren geht ohne Grenze in die pathologische Fasermasse über. Man sieht schon bei der schwachen Vergrößerung der Figur, daß der Innenteil der pathologischen Masse besonders dunkel, d. h. speziell faserreich ist.

Taf. 20, Fig. 2 zeigt bei 4facher Vergrößerung die Striata des weiter unten beschriebenen, in Taf. 23, Fig. 1 in toto wiedergegebenen Gehirnschnittes. Wir sehen hier r. eine noch intensivere Atrophie von *Nc* mit einem breiten Bande eines Etat fibreux an seiner dem Ventrikel zugewendeten Oberfläche.

Ein Vergleich von Taf. 20, Figg. 1 und 2 mit den Abbildungen der Taf. 11 zeigt uns in klarer Weise die typischen Differenzen zwischen dem in Taf. 20 vorliegenden *Etat fibreux* und dem *Etat marbré.* Wir können in *Nc* der Taf. 11 wie in dem normalen *Nc* der linken Hemisphäre der Taf. 20 — entsprechend unseren normalanatomischen Vorbemerkungen — eine äußere, der Faserbündel entbehrende Hälfte (*Außenteil* von *Nc*) und eine solche aufweisende innere Hälfte (*Innenteil* von *Nc*) unterscheiden. Diese innere Hälfte ist in Taf. 11 durchsetzt von atypischen Klumpen anormaler feiner Fasermassen, ohne daß irgendeine Anomalie in der äußeren Konfiguration von *Nc* in Erscheinung tritt. Ein ähnliches Bild wie das der Taf. 11 haben wir in Taf. 9, Figg. 2 und 3. Dagegen ist in der rechten Hälfte der Figg. 1 und 2 der Taf. 20 die äußere, der Faserbündel ent-

behrende Hälfte von *Nc* etwa um zwei Drittel geschrumpft und zwar — wie Taf. 19, Fig. 2 lehrt — unter Zugrundegehen der Ganglienzellen bei Erhaltenbleiben der Markfasern. Sie sind nun so dicht aneinander gereiht, daß sie schon bei der vorliegenden 4fachen Vergrößerung sichtbar sind, während man zur Erkennung der durch Ganglienzellen voneinander getrennten Markfasern des Außenteils des normalen *Nc* stärkerer Vergrößerungen bedarf.

Taf. 21, Fig. 1. Ein Vergleich der beiderseitigen Striata zeigt hier noch deutlicher die pathologische Veränderung des rechten *Nc*. Wir sehen sehr klar, wie der Außenteil von *Nc* unter starker Abflachung geschrumpft ist und sich in einen Etat fibreux verwandelt hat. Das Putamen und das hier zum ersten Male in seinem oralsten Teil getroffene Pallidum lassen keine anormalen Verhältnisse erkennen.

Taf. 21, Fig. 2 zeigt ebenfalls eine starke Atrophie des rechten *Nc* mit einem deutlichen Etat fibreux. Im Putamen und Pallidum läßt sich kein anormaler Befund nachweisen. Die Verschmälerung der inneren Kapsel wie auch die Volumenreduktion des Fornix tritt deutlich hervor.

Taf. 22, Fig. 1. Auch hier ist der rechte *Nc* auf ein Drittel seines normalen Volumens reduziert. Putamen und Pallidum zeigen dagegen keine erkennbare Abweichung von der Norm. Wir machen speziell noch darauf aufmerksam, wie sich hier *Gi* in normaler Weise durch stärkeren Fasergehalt von *Ge* unterscheidet. Indessen muß hervorgehoben werden, daß — wie Taf. 19, Fig. 6 lehrt — in dem zwischen dem hier und dem Taf. 21, Fig. 2 abgebildeten Schnitte gelegenen Gebiet der dorso-laterale Teil des ***Put*** einen leichten Schwund der Ganglienzellen, also einen geringen Grad jenes pathologischen Prozesses aufweist, welcher bei stärkerer Ausprägung zu einem Etat fibreux führt. Das ***Corpus Luysi*** zeigt gegenüber der linken Hemisphäre keine Volumenreduktion. Dasselbe gilt von den Forelschen Bündeln H^1 und H^2. Dagegen ist die leichte Größenabnahme des ***Nucleus ruber*** gegenüber der linken Hemisphäre für die ganze rechte Hemisphäre charakteristisch. Endlich ergibt diese Abbildung die sehr beträchtliche Volumenreduktion des ***Thalamus***. Dabei läßt aber ein Vergleich mit Taf. 23, Fig. 3 deutlich erkennen, daß der Thalamus, speziell in seinen dorsalen Partien, zweifellos nicht so stark verkleinert ist, wie in Bielschowskys, von ihm in Band 22 dieses Journals beschriebenen Fall Klara L.

Taf. 22, Fig. 2 bringt nur die rechten zentralen Ganglien. Wir erkennen hier eine ähnliche Reduktion von *Nc* und ebenso von Nc^1 wie in den früheren Abbildungen. Der ebenfalls im Vergleich zu demjenigen der nicht abgebildeten *l.* Hemisphäre etwas verkleinerte ***Nucleus ruber*** zeigt sonst normale Verhältnisse wie auch alle Teile seiner Kapsel. Der ***Thalamus*** zeigt eine Größenabnahme, die der in Taf. 22, Fig. 1 abgebildeten entspricht.

Taf. 22, Fig. 3 zeigt einen Querschnitt durch die Brückenregion. Wir erkennen eine leichte Reduktion des zur rechten Hemisphäre in Beziehung stehenden, hier also in der linken Hemisphäre gelegenen ***Brachium conjunctivum***. Dagegen kann von einer Volumenreduktion der rechten ***Pyramide*** gar nicht die Rede sein.

Taf. 22, Fig. 4 zeigt uns einen Ausschnitt aus den zentraleren Partien des ***Cerebellum***. Wir sehen, daß nur eine leichte Volumenreduktion der ***linken Kleinhirnhemisphäre*** in Betracht kommen kann. Dasselbe gilt vom ***Dentatum***.

Taf. 23, Fig. 1 gibt jenen ganzen Schnitt wieder, von dem die Striata in Taf. 20, Fig. 2 abgebildet sind. Ein Vergleich mit dem in Taf. 23, Fig. 2 dargestellten, annähernd gleichen Schnitt des Bielschowskyschen Falles Klara L. zeigt deutlich, daß die Atrophie der rechten Hemisphäre in dem von uns hier beschriebenen Fall Fritz G. wesentlich geringer ist als in dem Fall Klara L.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Aus den mitgeteilten Befunden ergibt sich, daß ein — in diesem Fall in T^1 gelegener — primärer „encephalitischer" Herd zu einer Hemiatrophie geführt

hat, welchem in der Großhirnrinde, wie Bielschowsky noch zeigen wird, eine partielle Nekrose der III. Rindenschicht zugrunde liegt. Außerdem liegt eine starke Atrophie des Thalamus vor, während der Hirnfuß annähernd normal ist und speziell die Pyramidenfaserung nicht die geringste Volumenreduktion erkennen läßt. Es handelt sich also um einen neuen Fall jener von Bielschowsky im 22. Bde. ds. Journals auf Grund von zwei Fällen — Klara L. und Bertha St. — zum ersten Male klar abgegrenzten besonderen Form von Hemiatrophie.

Es ist nun sehr interessant, daß sich der elektiv-nekrotische Prozeß bei Fritz G. nicht auf die *III.* Rindenschicht beschränkt, sondern auch zu einer so starken Zellnekrose des Außenteils von *Nc* geführt hat, daß hier dann infolge Zusammenrückens der erhalten gebliebenen Markfasern ein Etat fibreux entstanden ist. Im oralsten Gebiet des Striatum zeigt auch die dorsale Region des Innenteils von *Nc* und der dorsalste Abschnitt von *Put* Andeutungen eines Etat fibreux. Das Zellbild lehrt weiter, daß ein abgeschwächter pathologischer Prozeß der gleichen Qualität sich auch noch außerhalb der Peripherie des erkennbaren Etat fibreux abgespielt hat. Dagegen ist das Zellbild des Pallidum ohne erkennbare Abweichungen und das *Corpus Luysi* von normaler Ausbildung. Auch das Bündel H^2 zeigt keine sicher erkennbare Volumenverminderung.

Es muß endlich noch hervorgehoben werden, daß die Neurogliareaktion im vorliegenden Falle nicht ganz identisch mit derjenigen der weiter unten zu beschreibenden Formen von Etat fibreux ist.

C. *Epikrise.*

Entsprechend diesem Befund möchten wir die athetotischen Bewegungen auf den Etat fibreux von *Nc* zurückführen, ohne dabei der Funktionsuntüchtigkeit des *r.* Thalamus jede Rolle absprechen zu wollen. Die in diesem Fall relativ leichten Erscheinungen der einseitigen typischen spastischen Kinderlähmung bringen wir dagegen in erster Linie zur Erkrankung der *III.* Schicht in Beziehung, wobei wir uns den Mechanismus dieser Lähmung ganz so denken, wie ihn Bielschowsky in seiner wichtigen Arbeit dargestellt hat. Ob in späterer Zeit aus der spastischen Lähmung eine striäre Komponente herausgeschält werden kann oder diese ganz durch das kortikale Syndrom verdeckt wird, müssen künftige Untersuchungen entscheiden.

Es ist nun aber — wie eine daraufhin gerichtete Betrachtung der beiden von Bielschowsky beschriebenen Fälle lehrt — eine elektive Zellnekrose des Striatum keine Besonderheit der Erkrankung von Fritz G., sondern auch eine Begleiterscheinung der beiden von Bielschowsky beschriebenen Fälle.

Betrachten wir zunächst zwei von uns in Taf. 23, Figg. 2 u. 3 gebrachte neue Abbildungen der ersten Beobachtung Bielschowskys (Klara L.)!

Taf. 23, Fig. 2 läßt neben der Atrophie der rechten Hemisphäre, welche — wie schon bei Beschreibung von Taf. 23, Fig. 1 erwähnt — wesentlich stärker ist als die von Fritz G., im *r. Striatum* und *Pallidum* gegenüber der normalen linken Seite wesentlich mehr Fasern erkennen. Diese Erscheinung ist — soweit sie das *r.* Striatum betrifft — unserer Ansicht nach auf seine beträchtliche Volumenreduktion in oral-kaudaler

Richtung vornehmlich infolge Zellausfalls zurückzuführen, während die Faseru intakter geblieben ist. Die Markzunahme des Pallidum erklären wir durch Volum verminderung unter gleichzeitiger Abnahme der sich im Pallidum verzweigenden u dabei seine gröberen Fasern voneinander getrennt haltenden feinen strio-pallidä Fasern. Außerdem erkennt man auch hier schon bei dieser Vergrößerung spezi einen Faserstreifen am lateralen Teil der deutlich etwas abgeplatteten Oberfläche v *Nc*, der nichts anderes ist, als jener in dem eben beschriebenen Fall Fritz G. stär ausgeprägte lokale Etat fibreux.

Taf. 23, Fig. 3 gibt einen weiter kaudal gelegenen Schnitt desselben Gehirns wied Hier ist in der atrophischen rechten Seite *Nc* bis zu einem schmalen Bändchen schrumpft. Das *Putamen* und vor allem das *Pallidum* sind auch hier wesentlich ma haltiger als in der normalen Hemisphäre. Dagegen zeigen die *Corpora Luysi* und Forelschen Bündel H^1 und H^2 keine wesentlichen Differenzen in den beiden Seit Andererseits erkennt man hier eine so starke Atrophie des rechten *Thalamus*, daß — wie schon oben bei der Beschreibung der Fig. 1 der Taf. 22 erwähnt wurde — bei Fritz G. vorliegende, und zwar besonders in den dorsalen Partien, deutlich übertri

Es weist also Klara L. eine ähnliche Erkrankung des *Striatum* auf w Fritz G., zeigt aber eine stärkere Atrophie der *Großhirnhemisphäre* und d *Thalamus*.

Derselbe Befund kann nun für den anderen von Bielschowsky ve öffentlichten Fall, Bertha St., erhoben werden. Auch hier zeigt die linke Hem sphäre eine deutlich stärkere Reduktion als bei Fritz G., wie aus den Bie schowskyschen Abbildungen hervorgeht. Zugleich zeigen unter diesen d Figg. 3 u. 4 der Taf. 4 deutlich die Tatsache, daß das gesamte linke *Striatu* unter stellenweiser Ausbildung eines Etat fibreux und unter Vermehrung sein Faserfaszikeln wie Markzunahme des *Pallidum* eine merkliche Volumenve minderung erfahren hat.

Diese Feststellungen veranlassen uns zur Entwicklung einer Reihe vo Anschauungen, die uns insgesamt wenigstens von heuristischem Wert zu se scheinen.

a) Zur Verdeckung des striären Syndroms durch dasjenige des spino-kortikal Reflexbogens.

In unserem „Erster Versuch usw." waren wir zu dem Resultat gekomme „daß wenigstens eine weitgehende Intaktheit des spino-kortikalen Reflexboge eine unerläßliche Vorbedingung für das Zustandekommen des striären Sy droms darstellt", daß mit anderen Worten überall da, wo ein in der Literat häufig als „Pyramidensyndrom" bezeichneter Komplex spino-kortikaler St rungen in Erscheinung tritt, dieser das striäre Syndrom verdeckt.

Klara L. und Bertha St. zeigten nun beide klinisch im Vergleich zu Fritz einerseits eine stärkere spastische Hemiplegie und andererseits keine erken baren striären Symptome. Nach unserer Auffassung hat die stärkere Gro hirnerkrankung in diesen beiden Fällen zu bedeutenderen kortiko-motorisch Ausfallserscheinungen geführt und auf diese Weise das striäre Syndrom ve deckt. Bei Fritz G. gestattete die geringere kortikale Erkrankung ein te weises Hervortreten striärer Symptome. Die Stärke des Verdecktsei des Striatumsyndroms steht in proportionaler Beziehung zur Inte sität der kortiko-motorischen Störungen.

b) Das Übersehen striärer Erkrankungen.

In unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." haben wir schon hervorgehoben, wie noch ganz neuerdings v. Economo als „längst bekannt" hinstellt, „daß sich gerade bei Kindern in zartem Alter nach den allerverschiedensten Lokalisationen einer Hirnschädigung eine Athetose entwickeln kann". v. Economo bezieht sich dabei allen Ernstes auf eine Mitteilung Magendies aus dem Jahre 1823! Für uns sind nur Befunde an solchen mikroskopischen Schnittserien beweisend, welche mit modernen Färbungen behandelt sind. Und da können wir auch heute noch die vor einem Jahr in unserem „Erster Versuch usw." aufgestellte Behauptung bestätigen, daß unter unseren — inzwischen noch weiter vermehrten — Schnittserien keine vorhanden ist, in welcher eine isolierte „irgendwie lokalisierte Substanzzerstörung des Großhirns oder seiner Faserung" lähmungsfreie Starre und Athetose hervorgerufen hat. Der eben beschriebene Fall Fritz G. mag aber einen Schlüssel geben, wie eventuell Athetose auf eine Großhirnerkrankung bezogen werden kann. Die Hemiatrophie des Großhirns war schon bei der makroskopischen Untersuchung augenfällig. Die Veränderung des Striatum erforderte ein Studium einer nach modernen Methoden angefertigten Schnittserie. So hebt denn auch H. Oppenheim in diesem Journal, Bd. 18 (S. 294), bei der Wiederbeschreibung eines Falles, in welchem er früher athetotische Bewegungen auf eine Großhirnerkrankung zurückgeführt hatte, hervor, daß ihm derartige Veränderungen des Striatum, wie wir sie hier im Auge haben, bei seinen „damals unvollkommenen Präparaten entgangen sein würden". Es scheint uns deshalb auch in dieser Richtung der Fall Fritz G. lehrreich zu sein.

c) Die Athetose als Ausfallsreaktion einer embryonalen oder ganz jugendlichen, primär rein striären Erkrankung.

Das Streben nach Erklärung der Tatsache, warum eine striäre Erkrankung das eine Mal Athetose, das andere Mal Chorea, ein drittes Mal Paralysis agitans und ein viertes Mal noch andere Hyperkinesen hervorruft, hat naturgemäß alle Autoren erfüllt, welche sich eingehender mit den striären Motilitätsstörungen beschäftigt haben. Kleist hat neuerdings die Ansicht geäußert, daß bei der Athetose das Pallidum immer mit erkrankt sei. Er zieht auch C. Vogts Feststellung eines Ausfalls strio-pallidärer Fasern bei Wiemer-Tochter als Beleg heran. Wir werden weiter unten zu zeigen haben, daß der Etat fibreux des Striatum zu wenigstens ebenso starken sekundären Veränderungen im Pallidum führen und trotzdem eine Chorea hervorrufen kann. Dagegen möchten wir im Anschluß an den Fall Fritz G. auf einen anderen Gesichtspunkt hinweisen. Fritz G. hat mit Athetose und nicht mit Chorea als Ausfallserscheinung reagiert. Dasselbe gilt für alle obigen, unserer Ansicht nach im embryonalen Leben entstandenen Fälle von Etat marbré. Wir haben dieser Feststellung hinzuzufügen, daß auch Antons Fall Cassian H. unter den unwillkürlichen Bewegungen echte athetotische (Athetose der Hände, Babinskistellung der großen Zehen, Fächerbewegungen der übrigen Zehen) zeigte. Es ist uns ferner aus der Literatur kein Fall bekannt geworden, wo eine auf das Striatum beschränkte fötale oder im ersten Kindesalter auftretende Striatumerkrankung ausschließlich zu choreatischen Spontan-

bewegungen geführt hat. Andererseits beziehen sich die von uns in der älteren Literatur aufgefundenen Fälle von „Athetose", in denen man geneigt sein möchte, dieselbe auf eine alte pathologische Veränderung des Striatum zurückzuführen (Beobachtungen von Eichhorst, Murrell, Landouzy, Déjerine und Sollier sowie A. Berger) alle auf Erkrankungen in den ersten Lebensjahren. Wir möchten deshalb vorläufig folgende Arbeitshypothese aufstellen. Eine rein striäre Erkrankung muß im embryonalen Leben oder im ersten Kindesalter auftreten, um sicher als Ausfallserscheinung zur Athetose zu rechnende Spontanbewegungen hervorzurufen. Später einsetzende, das Striatum allein betreffende pathologische Veränderungen bedingen als Ausfallserscheinungen meist nur andere unwillkürliche Bewegungen. Das Fehlen athetotischer im größten Teil dieser Fälle möchten wir dabei darauf zurückführen, daß das übrige Nervensystem nach Vollendung der ersten Lebensjahre auf eine Striatumerkrankung anders reagiert als in der Fötalzeit und der frühesten Kindheit.

d) Der Etat fibreux als Ausdruck der besonderen Vulnerabilität der Striatumzellen.

Die bisher als solche erkannten drei Fälle des Bielschowskyschen Typus der zerebralen Hemiatrophie zeigen neben einer elektiven Nekrose der *III.* Rindenschicht sämtlich eine solche der Striatumzellen. Bielschowsky hat die Frage der Ursache des elektiven Absterbens der *III.* Rindenschicht zu beantworten gesucht und kommt zu dem Resultat, daß die besondere Vulnerabilität der *III.* Rindenschicht eine wichtige Ursache sei. Wir werden im weiteren Verlauf unserer Ausführungen mehr Gründe für die Annahme einer solchen besonderen Empfindlichkeit der Striatumzellen kennen lernen. Je mehr wir aber dieselbe als die Ursache des weit verbreiteten und durch sehr verschiedene Momente ausgelösten Etat fibreux sicherstellen, um so mehr wird dadurch auch die Auffassung gestützt, daß dem elektiven Zugrundegehen der *III.* Rindenschicht eine besondere Vulnerabilität derselben zugrunde liegt.

e) Teile des Caudatum als Bestandteil des striären Armgebiets.

Wenn wir mit Recht in dem vorliegenden Falle die Athetose auf die schwere Erkrankung des Caudatum zurückführen, so geht daraus hervor, daß ein Teil des Caudatum zur Armmuskulatur in Beziehung steht. Betont werden muß dabei, daß vor allem das *Corpus* des Caudatum erkrankt ist. Es würde die Inanspruchnahme dieses Teiles des Caudatum für das Armgebiet mit der somatotopischen Gliederung des Striatum von C. Vogt durchaus in Einklang zu bringen sein. Ob ein Teil des zerstörten oralen Gebietes des Caudatum zu bulbären Symptomen Beziehung hat, ist aus dem vorliegenden Fall bei der Einseitigkeit der Erkrankung und noch speziell bei der Tatsache, daß der Herd im rechten *Nc* liegt, nicht zu ersehen.

f) Das klinische Bild des Etat fibreux des Striatum als einer Teilerscheinung des Bielschowskyschen Typus der zerebralen Kinderlähmung.

Fragen wir uns endlich, durch welche klinischen Symptome der den Bielschowskyschen Typus der zerebralen Kinderlähmung begleitende Etat

fibreux des Striatum charakterisiert ist, so müssen wir zunächst hervorheben, daß wir bei unseren heutigen Kenntnissen nicht in der Lage sind, aus den spastiscnen Erscheinungen eine striäre Komponente herauszuschälen. Es bleibt also nur in den Fällen einer relativ geringfügigen spastischen Lähmung eine Athetose übrig, welche keinen progressiven Charakter zeigt, nachdem sie sich im frühen Kindesalter einmal entwickelt hat.

Die Diagnostizierung einer solchen Athetose als Partialerscheinung des Bielschowskyschen Typus der zerebralen Kinderlähmung hängt davon ab, daß wir das Vorliegen des Bielschowskyschen Typus bei einer Kinderlähmung erkennen. Dieser Typus ist — soweit wir bisher wissen — durch einen Beginn mit sich auch weiterhin erhaltenden epileptischen Anfällen, eine erst nach dem Auftreten dieser Anfälle im Verlauf einer Reihe von Monaten allmählich einsetzende spastische Hemiplegie und eine im weiteren Leben in Erscheinung tretende Hypoplasie der Muskulatur und des Skeletts charakterisiert. Wir zweifeln aber nicht daran, daß die bisher ungenügende klinische Untersuchung zum Bielschowskyschen Typus gehörender Fälle — speziell in bezug auf sensible und sensorielle Störungen — die Differentialdiagnose gegenüber anderen Formen zerebraler Kinderlähmungen weiter vertiefen wird.

In den drei bisher aus unserem Institut veröffentlichten Fällen handelte es sich immer um eine einseitige Erkrankung. Selbstverständlich kann die Erkrankung auch einmal in beiden Hemisphären auftreten, also zu einer entsprechenden *Diplegie* führen.

Daß auch andere Formen zerebraler Kinderlähmung mit einer Erkrankung des Striatum verbunden sein können und sich dann da, wo die kortikalen Ausfallserscheinungen der Area gigantopyramidalis einen nicht zu starken Grad erreicht haben, die Erkrankung des striären Systems bemerkbar macht, ist eine Möglichkeit, mit der wir für die Zukunft zu rechnen haben. Aber wir verfügen in unserem Institut noch nicht über derartige Fälle.

III. Progressiver Etat fibreux.

A. Beschreibung der Fälle.

a) Isolierter Etat fibreux.

Wir bringen hier zwei Fälle, welche wir unserem Kollegen Bielschowsky verdanken und die wir schon in unserem „Erster Versuch usw." erwähnt haben, und einen dritten Fall, welchen Herr Prof. Schuster uns überlassen hat.

10. Bielschowskys Fall Otto L. (*Biel 10*).

A. Krankengeschichte.

Anamnese:

31 Jahre alt, unverheiratet.

Keine erbliche Belastung. Lues geleugnet.

Potus: 5—6 Glas Bier, für etwa 10 Pfennig Schnaps täglich.

An Krankheiten machte der Pat. Masern, Typhus und Magenkatarrh durch.

Die jetzige Krankheit begann vor etwa $3^1/_2$ Jahren mit Zuckungen in den Beinen. Später traten auch solche in der Rumpfmuskulatur, den oberen Extremitäten und in der Zunge auf. Die Sprache wurde erschwert und wenig verständlich. Der Gang wurde sehr schleppend.

Status praesens:

Etwas gelbliche Gesichtsfarbe. Tiefe Einsenkungen der Fossae supraspinatae. Hochgradige Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Die rechte Schulter steht höher als die linke.

Pupillen gleich weit, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Augenbewegungen frei.

Schwäche in den beiden oberen Faciales.

Choreatische Bewegungen in der gesamten Gesichts- und Zungenmuskulatur. Sprache lispelnd, erschwert, von schnalzenden Lauten begleitet.

Eigentümliche, laute, sich oft wiederholende inspiratorische Bewegungen.

Hochgradige mechanische Muskelerregbarkeit.

Motorische Kraft intakt.

Sensibilität am ganzen Körper normal.

Triceps- und Patellarsehnenphänomene beträchtlich gesteigert.

Kein nennenswerter Intelligenzdefekt. Rechnen und Lesen dem Bildungsgrade des Kranken angemessen.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Es handelt sich um einen Fall *progressiver bilateraler Chorea* fast der gesamten Körpermuskulatur, mit Erschwerung der Artikulation und des Gangs, ohne nachweisbare erbliche Belastung, sowie ohne Störung der Augenbewegungen, der motorischen Kraft und des psychischen Verhaltens bei Steigerung der Sehnenphänomene.

B. *Anatomischer Befund.*

a) Makroskopische Untersuchung.

Das Gehirn zeigt keine makroskopischen Veränderungen.

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Befunde an Nissl-[1]) und Silberreduktions-Präparaten herausgeschnittener Hirnpartien.

Taf. 24, Fig. 1 gibt uns eine Abbildung der *Area gigantopyramidalis*. Im cytoarchitektonischen Bilde lassen sich Abweichungen von der Norm nicht feststellen. Die Pyramidenzellen der III^3 zeigen die normale Zahl und Größe. Die innersten Partien von III^3 sind nicht körner- oder gliareicher als in normalen Schnitten. Das gleiche gilt von *Var*.

Bei stärkerer Vergrößerung ergibt sich nach Bielschowsky, daß in den Riesenpyramiden von *Vγ* die chromatophile Substanz im Zentralgebiet der Zellen aufgestäubt und der Kern nach der Peripherie des Zellkörpers hin verschoben ist. Hier handelt es sich aber bloß um eine akute Veränderung leichter Art, welche erst gegen Ende des Lebens entstanden sein kann und mit der Chorea in keine Beziehung zu bringen ist.

Taf. 24, Fig. 2 gibt uns ein Nissl-Bild von dem Claustrum (*Cl*), der Capsula externa (*Ce*) und dem äußeren Teil des Putamen. *Cl* und *Ce* zeigen keine Anomalie. *Put* zeigt eine starke Vermehrung der Gliakerne und einen fast vollständigen Schwund der Ganglienzellen. Von den wenigen erhaltenen Ganglienzellen gehören die meisten zu den großen Ganglienzellen.

Bielschowsky hat die histologischen Veränderungen des Putamen und auch des Pallidum an Zellbildern und mit dem Silberreduktionsverfahren behandelten Präparaten näher studiert und ist dabei zu folgendem Resultate gekommen:

„Der Ganglienzellengehalt des Putamen ist erheblich vermindert. Dabei scheinen die in der Norm nur spärlich vorhandenen großen Zellen etwas weniger als die kleinen gelitten zu haben. Die ersteren boten aber fast sämtlich Zeichen einer Pigmentdegeneration. In den stark tingierten Zellkörpern (Toluidinblau, Cresylviolett) fanden sich fast überall körnige Einlagerungen von bräunlich-schwarzer Eigenfarbe in ziemlich gleichmäßiger Verteilung, welche z. T. von staubförmiger, z. T. aber auch von ziemlich grobkörniger Beschaffenheit waren. Ähnliche Pigmentkörnchen fanden sich in ziemlich reichlicher Menge auch in den Zellkörpern der Glia und in den Adventitiazellen der Gefäße. Die Hauptveränderung bot die gliöse Grundsubstanz. An Silberpräparaten wird ersichtlich, daß die faserige Substanz des gliösen Stützgewebes stark proliferiert ist. Überall fanden sich große Astrocyten mit zahlreichen Fortsätzen und großen Kernen. An einzelnen Stellen des Putamen hat man den Eindruck, als ob das Gesamtgewebe nur von derartigen Zellen und ihren sich mannigfach überkreuzenden und durchflechtenden Fortsätzen gebildet wird. Im Gegensatz zu diesen verfilzten Stellen stehen andere, in denen das Gesamtgewebe eine schwammig poröse Struktur aufweist. Hier liegen zwischen den Gliazügen kleine zystische Hohlräume, deren Wandung von feinen, gliösen Faserzügen gebildet wird. Veränderungen dieser Art präsentieren sich immer in Form kleinster Herdchen. Sie sind ganz vereinzelt in das übrige gleichmäßig verdichtete Gewebe eingezwängt.

Besonders bemerkenswert ist auch das Verhalten der Gefäße. An den gröberen Gefäßen sind die Adventitialräume und die perivaskulären Räume — letztere infolge der Schrumpfung des benachbarten Gewebes — stark erweitert. In den Adventitialräumen finden sich neben mäßigen Mengen von Rundzellen auch vereinzelte Fett-

[1]) Das Gehirn hatte bereits sehr lange in Formalin gelegen. Deshalb sind die Nissl-Bilder weniger gut gelungen als in den anderen Fällen.

körnchenzellen und außerdem ein feinkörniger, stellenweise auch staubförmiger Det
Die Media der gröberen Gefäße zeigt an einzelnen Stellen beginnende hyaline Met
phosen. Das Strukturbild dieser Gefäßhaut verschwindet, und an ihrer Stell
wickelt sich eine strukturlose, den Kern- und Anilinfarbstoff gleichmäßig stark
tierende Membran. Noch viel stärker machen sich die Veränderungen an den Kapi
bemerkbar. Das günstigste Beobachtungsobjekt bilden hier Silberpräparate. An
sieht man, daß die Kutikularsubstanz der Kapillarwand überall verdickt ist un
Farbstoff viel stärker annimmt, als es unter normalen Verhältnissen geschieht.
erhebliche Kernvermehrung der Wandzellen hat dabei nicht stattgefunden.
selten begegnet man den bekannten Bildern der Kapillarfibrose. Hier entwickel
an der Kapillarmembran dichte Züge feinster Fäserchen, welche das Kapillarr
Spiraltouren umziehen. Hier und da entfernen sich diese fibrösen Züge von den
laren und dringen in das benachbarte Gewebe ein. Man begegnet auch den Erschein
einer deutlichen Sprossung an den Kapillaren, welche sich dadurch kund tut, da
an ihnen buckelförmige Erhebungen mit Kerneinlagerungen am Kulminations
bilden. Ferner sieht man, daß benachbarte Kapillaren durch feine Bindegewebsst
welche kein Lumen tragen, miteinander verwachsen sind. Die Frage, ob es sic
um verödete Kapillaren oder um Produkte einer unvollendeten Sprossung ha
ist schwer zu entscheiden. Die Tatsache, daß aber an anderen Stellen unzweife
Sprossungsphänomene nachweisbar sind, macht die letzte Annahme wahrscheinli

Taf. 25—Taf. 30 folgen nach Taf. 31, Figg. 1 und 2.

Taf. 31, Fig. 1 gibt bei 50facher Vergrößerung ein Bild von der eben erwä
pathologischen Vermehrung der Kapillaren auf Grund eines Bielschowsky
Silberpräparates wieder.

Taf. 31, Fig. 2 zeigt uns ein nach gleicher Art behandeltes normales Put
Man erkennt hier deutlich, wie die Kapillaren in dem Präparat gegenüber der
vollständig zurücktreten.

„Schließlich ist", fährt Bielschowsky fort, „zu erwähnen, daß im *Pu*
auch zahlreiche Konkremente vorkommen. Sie nähern sich in ihrer Form mei
Corpora amylacea, zeigen wie diese eine starke Affinität zu Kernfarbstoffen un
moniakalischer Silberlösung und weisen häufig eine konzentrische Schichtun
Mitunter versintern die benachbarten Gebilde dieser Art zu größeren maulbeera
Körpern.

Das *Pallidum* zeigt ähnliche Veränderungen wie das Putamen, nur sind s
von geringerer Stärke. Insbesondere scheint der Zellgehalt des Pallidum
geringem Maße gelitten zu haben. Die oben geschilderten Veränderungen an den
laren sind auch hier in quantitativ verringertem Maße vorhanden. Die das Pa
quer durchziehenden Nervenfaserbündel, die sich im verringerten Maße auch i
tamen finden, sind an dem Krankheitsprozeß nicht beteiligt. Sie boten bezüglic
Nervenfaser- und Glia-Gehaltes überall das gewöhnliche normale Bild.

In schroffem Gegensatz zum Linsenkern steht das Verhalten des *Cla*
Hier ist an den Ganglienzellen und an der Glia kaum etwas Krankhaftes wahrnel
Auch die dem Linsenkern benachbarte *Capsula interna* erwies sich bei genauer
logischer Untersuchung als unverändert.

Das histologische Bild spricht für folgende Auffassung: Die primäre Se
Veränderungen liegt in einer *Degeneration der parenchymatösen Bestandteile des*
kerns, und zwar besonders des *Putamen*, in geringerem Maße aber auch des *Pa*
Dieser Degenerationsprozeß ist ein langsam fortschreitender und ergreif
zugsweise die Ganglienzellen, ohne indessen die feinen marklosen Nervenfa
der grauen Substanz ganz intakt zu lassen. Denn die Silberpräparate lehren, w
noch hinzugefügt werden mag, daß ein Ausfall der feinsten marklosen Element
gefunden haben muß. Dieser Parenchymausfall ist sekundär durch eine starke E
wucherung der Glia fast überall gedeckt worden, mit Ausnahme der schw
porösen Herdchen, wo die Gliafaserwucherung mit der Parenchymdegeneratio

Schritt gehalten hat, und wo es dann zur Bildung kleiner zystischer Hohlräume gekommen ist.

Die geschilderten Veränderungen an den Kapillaren sind gleichfalls als Folgeerscheinung des parenchymatösen Degenerationsprozesses aufzufassen. Wir sehen ja nicht selten, daß in alten Degenerationsgebieten sich Verdickungen an den Gefäßwänden und Kapillarfibrosen entwickeln. Die Erscheinung der Kapillarsprossung ist so zu erklären, daß in ähnlicher Weise, wie beim paralytischen Prozeß, die mesodermalen Elemente Ansätze zur Deckung des Raumverlustes machen."

β) Befunde an der nach Weigert-Pal behandelten Schnittserie durch das Gehirn.

Taf. 25, Fig. 1 zeigt die beiderseitige enorme Atrophie des *Caudatum* und jene infolgedessen entstandene Abplattung der dem Ventrikel zugekehrten Seite des *Caudatum*, welche die schon in unserem „Erster Versuch usw." erwähnte, geradlinige laterale Begrenzung des Seitenventrikels zur Folge hat. In *Nc* zeigt außerdem der Innenteil eine deutliche Vermehrung der Markfasern. Ein Vergleich mit normalen Präparaten lehrt aber, daß der Gesamtmarkfasergehalt von *Nc* keine Zunahme erfahren hat, sondern daß es sich hier nur um ein Zusammenrücken der in ihrer absoluten Zahl sogar verringerten Markfasern im Anschluß an einen Schwund der Ganglienzellen handelt, mit anderen Worten um jenes histologische Bild, welches C. Vogt als *Etat fibreux* bezeichnet hat.

Taf. 25, Fig. 2 zeigt in einem kaudaleren Schnitt der rechten Hemisphäre den gleichen starken Schwund und den abnormen Fasergehalt von *Nc*. Dasselbe gilt von *Put*. Außerdem fällt hier die abnorme Breite der inneren Kapsel (*Ci*) auf. Es handelt sich dabei um nichts anderes, als um eine sekundäre Verbreiterung der infolge der Schrumpfung der Striata in ihrer Länge verkürzten inneren Kapsel, wie sie C. Vogt schon früher vom Fall Wiemer-Tochter beschrieben hat. Man vergleiche zur Würdigung der eben beschriebenen Anomalie diese Figur mit der linken Hälfte der Taf. 20, Fig. 1!

Taf. 25, Fig. 3 zeigt einen analogen Befund. Wir erkennen ein sehr stark geschrumpftes, aber zugleich anormal faserreiches Striatum und ebenso eine außergewöhnlich breite Capsula interna (*Ci*).

Taf. 25, Fig. 4 läßt ebenfalls eine fast vollständige Atrophie von *Nc* erkennen. Das gleichzeitig in seinem Volumen beträchtlich reduzierte *Putamen* ist nach wie vor anormal faserreich. Auch das zweifellos geschrumpfte *Ge* ist faserreicher als unter normalen Verhältnissen. Man überzeugt sich am besten von diesen Tatsachen, wenn man die vorliegende Figur mit der linken Hälfte von Taf. 20, Fig. 2 vergleicht.

Taf. 25, Fig. 5 zeigt ebenfalls einen vollständig rudimentären *Nc*. Das *Putamen* ist gleichfalls stark reduziert, dafür aber anormal faserreich. *Ge* und *Gi* sind weniger — wenn auch immerhin beträchtlich — geschrumpft und gleichzeitig gegenüber der Norm markhaltiger.

Taf. 26, Fig. 1 läßt eine Anomalie in H^2 nicht mit Sicherheit erkennen.

Taf. 26, Fig. 2 zeigt ein normal faserhaltiges Corpus Luysi (*CL*). Es erreicht aber nicht den Höhendurchmesser des normalen *CL* der Fig. 8 dieser Tafel. Es liegt zweifellos eine gewisse Kleinheit des *CL* vor.

Taf. 26, Figg. 3 und **4** werden S. 709f., **Taf. 26, Figg. 5** und **6** S. 716 und **Taf. 26, Figg. 7** und **8** unter Fall 15 beschrieben.

Taf. 27, Fig. 1 läßt in dem Pes pedunculi (*P*), dem Nucleus ruber (*Nr*) und seinem Mark, speziell auch der lateralen Partie des letzteren (*lNr*), keine Anomalien erkennen. Dagegen scheint die Substantia nigra (*Sn*) in ihrem Höhendurchmesser vermindert zu sein.

Taf. 27, Fig. 2 wird S. 716, **Taf. 27, Figg. 3** und **4** werden sub VIII beschrieben.

Taf. 28, Fig. 1 zeigt in bezug auf die *Pyramiden*, die *Brücke*, die *Haubenregion* und speziell auch in bezug auf die *Bindearme* (*Bc*) durchaus normale Verhältnisse.

Taf. 28, Fig. 2 weist intakte *Dentata, Restiformia, untere Oliven* und *Pyramiden* (*Py*) auf.

Taf. 28, Figg. 3 und **4** finden ihre Beschreibung unter Fall 15, **Taf. 28, Figg. 5—7** auf S. 716.

Das Markfaserbild des *Cortex cerebri* und des *Cerebellum* ist überall normal.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Vom gesamten Nervensystem weist nur das *Striatum* und in wesentlich geringerer Weise das *Pallidum* sowie in noch schwächerem Grad das *Corpus Luysi* eine seit längerer Zeit existierende Erkrankung auf. Es handelt sich um eine Schrumpfung. Ihr liegt im Striatum ein sehr weitgehender Untergang der Ganglienzellen und zwar speziell derjenigen des kleinen Typus (*8* in Textfigg. 1 und 2) mit sekundärer Gliawucherung und nach Bielschowsky ebenfalls sekundären Reaktionen des Gefäßsystems (Verdickungen der Gefäßwände, Kapillarfibrose und Kapillarsprossungen) zugrunde. Da sich die Markfasern des Striatum, d. h. vornehmlich die striopetalen (*6* Textfigg. 1 und 2) relativ gut erhalten haben, ist es durch ihr Zusammenrücken zu einem *Etat fibreux* gekommen. Die Schrumpfung des *Pallidum* beruht vor allem auf einem Untergang jener feinen, zum System *9* der Textfigg. 1 und 2 gehörigen Fasern, welche das Striatum mit dem Pallidum verbinden. Es handelt sich also im wesentlichen um eine primäre Nekrose der Neurone des Striatum (vor allem *8*, aber auch *9* der Textfigg. 1 und 2).

C. *Epikrise.*

Auf die Erkrankung des *Striatum* führen wir die Chorea zurück. Dieselbe ist unserer Ansicht nach auf den Ausfall der Striatumfunktion und die dadurch bedingte Enthemmung der Tätigkeit des Pallidum eines nicht mehr in den ersten Lebensjahren stehenden Menschen zurückzuführen. Die striäre Bewegungsarmut, die wir theoretisch bei einem Ausfall des Striatum postulieren, wird nach unserer Vermutung nur von der substriären Unruhe verdeckt, dürfte aber bei besonders darauf eingestellter Beobachtung in Momenten substriärer Ruhe nachzuweisen sein. Die künftige klinische Forschung wird das Urteil über die Richtigkeit unserer theoretischen Anschauung zu fällen haben. Ihr wird auch die Entscheidung darüber vorbehalten sein, wie weit die in der Krankengeschichte erwähnte Erschwerung der Artikulation und des Ganges auf striärer Akinesie beruht.

Die schwere Atrophie des oralen Gebietes des Striatum erklärt uns bei unserer somatotopischen Zerlegung des Striatum die schweren Störungen der bulbären Funktionen.

Die Tatsache, daß das *Pallidum* hier eher stärker erkrankt ist als in unseren Fällen von Etat marbré, widerlegt die Kleistsche Ansicht, daß die Miterkrankung des Pallidum in den Fällen von Etat marbré Athetose an Stelle einer Chorea hervorrufe.

Der Umstand, daß unser vorliegender Fall eine isoliertere Erkrankung des Striatum darstellt als die des v. Economoschen Falles Karl P., zeigt andererseits unsere Berechtigung, die choreatischen Spontanbewegungen zum „*syndrome du corps strié*“ hinzuzurechnen.

11. Bielschowskys Fall E. (*Biel 21*).

A. Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Es handelt sich hier um einen Fall, von dem wir leider die Krankengeschichte nicht besitzen. Er betrifft eine ungefähr 65jährige Frau, welche aber einmal von Bielschowsky persönlich untersucht worden ist. Sie zeigte am ganzen Körper stärkste motorische Unruhe, wälzte sich im Bette herum und machte mit den Extremitäten heftigste Schleuderbewegungen. Ein Intelligenzdefekt bestand nicht.

B. Anatomische Untersuchung.

a) Makroskopischer Befund.

Die äußere Oberfläche zeigte keine Anomalien.

b) Mikroskopischer Befund.

α) Untersuchung am Nissl- und Fibrillenbild.

Bielschowsky hat die Liebenswürdigkeit gehabt, Stücke aus dem *Gyrus centralis anterior* und dem Fuß des *Gyrus frontalis superior* im Nissl- und im Fibrillen-Bild zu untersuchen. Die von ihm gemachten Feststellungen hat er folgendermaßen zusammengefaßt:

„Die größeren Zelltypen der *Lamina pyramidalis* und die *Riesenpyramiden* weisen einen hohen Gehalt von gelbem Pigment (Lipochrom) auf. Sonst sind qualitative Veränderungen an den Ganglienzellen nicht vorhanden. Nach senilen Plaques und Zellen mit dem Alzheimerschen Fibrillenprozeß wurde vergeblich gesucht. Der hohe Pigmentgehalt der Ganglienzellen entspricht der Altersstufe der Verstorbenen. Bezüglich der Gefäße ist zu bemerken, daß die Kapillaren überall das typische Bild der Kapillarfibrose bieten. Auch die Wandung der gröberen Gefäße ist stellenweise stark verdickt. Auch hier ist die Adventitia der Sitz starker fibröser Verdickungen. In den adventitiellen Räumen der gröberen Gefäße finden sich stellenweise rostbraune, kugelige Körper und rostbraune Körnchenkonglomerate (Blutpigment?)."

β) Ergebnisse der Untersuchung der Weigert-Palschen Schnittserie.

Taf. 29, Fig. 1 zeigt uns durchaus einen Befund, welcher mit dem in Taf. 25, Figg. 3 und 4 vom vorigen Fall abgebildeten identisch ist; nur sind die in der Taf. 25 konstatierten Anomalien hier etwas weniger ausgeprägt. *Nc* ist in hohem Maße atrophiert und hat zu einem Hydrocephalus in der für eine Volumenreduktion von *Nc* typischen Form geführt. Dabei zeigt *Nc* ebenso wie das atrophierte *Putamen* einen deutlichen *Etat fibreux*. Das angeschnittene *Pallidum* ist zweifellos ebenfalls verkleinert und markhaltiger als in der Norm. Dafür zeigt auch hier die innere Kapsel (*Ci*) eine ungewöhnliche Breite.

Taf. 29, Fig. 2 erinnert in allem an die in Fig. 4 der Taf. 25 erhobenen Befunde. Nur ist auch hier die Atrophie des *Striatum* und sein *Etat fibreux* etwas weniger ausgeprägt.

Taf. 29, Fig. 3 gibt uns einen Schnitt, der annähernd dem in Taf. 25, Fig. 5 abgebildeten entspricht. Auch hier haben wir analoge, wenn auch etwas weniger prononcierte Verhältnisse.

Taf. 29, Fig. 4 zeigt uns die *Pyramiden* (*Py*), die *unteren Oliven*, die *Haubenregion* und die *Bindearme* (*Bc*) ohne pathologische Befunde.

Taf. 29, Fig. 5 lehrt uns, daß dasselbe vom *Dentatum* und dem umgebenden *Kleinhirngebiet* gilt.

Taf. 26, Fig. 3 zeigt keine erkennbare Volumenreduktion in H^2 oder H^1.

Taf. 28, Fig. 4 bringt ein *CL*, welches nicht an Fasergehalt, wohl aber an Abnahme des Höhendurchmessers das Taf. 26, Fig. 2 abgebildete *CL* des vorigen Falles noch etwas übertrifft.

Das Markfaserbild des *Cortex cerebri* und des *Cerebellum* ist überall ein normales.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Als einzigen wesentlichen pathologischen Befund haben wir eine starke Schrumpfung des *Striatum* unter Ausbildung eines ausgesprochenen *Etat fibreux*, ein mäßig geschrumpftes und etwas anormal markhaltiges *Pallidum*, sowie ein verkleinertes *Corpus Luysi* feststellen können.

C. Epikrise.

Wir sehen hier — wie im vorigen Fall — das Striatum als das vornehmlich erkrankte Organ an und führen auf seine pathologische Veränderung die Chorea zurück. Unsere in der Epikrise des vorigen Falles gegebene physiopathologische Erklärung der Chorea, sowie die Einwände gegen Kleist und v. Economo halten wir auch für diesen Fall aufrecht.

12. Schusters Fall Heinrich N. (*Biel 35*).

A. Krankengeschichte.

57 Jahre alter Arbeiter.

Am 4. Juni 1902 im Lazarett des Städtischen Arbeitshauses aufgenommen.

Anamnese: Pat. hat vor 4 Jahren Veitstanz bekommen ohne besondere Ursache. Es ist keine akute Erkrankung, speziell kein Gelenkrheumatismus vorangegangen. Früher immer gesund gewesen. Seine Krankheit hat zunehmend sich verschlechtert. Lues wird geleugnet. Gewisser Potus wird zugegeben. Litt vor einem Jahr an einem ausgebreiteten Ekzem der Unterschenkel.

Status am 8. August 1903:

Kräftig gebauter, genügend genährter Mann. Am ganzen Körper, vorzüglich in den Armen, in den Beinen, in den Augen und der Zunge, dauernd ungewollte Bewegungen von ganzen Muskelkomplexen. Dieselben nehmen bei Ruhe ab, hören im Schlafe fast ganz auf, steigern sich aber erheblich bei Gemütsbewegungen. Pat. kann sich allein anziehen, auch allein essen. Es werden aber bei diesen Verrichtungen die unwillkürlichen Bewegungen in den nicht beteiligten Muskelgruppen stärker.

Die Stimmung ist im allgemeinen gleichmäßig. Pat. fühlt sich aber deprimiert, wenn sein Leiden zur Sprache kommt.

Abgesehen von den unwillkürlichen Augenbewegungen keine Störungen in der willkürlichen Innervation der Augen.

Pupillen gleich. Lichtreaktion vorhanden.

Zunge gerade vorgestreckt.

Fazialismuskulatur ohne pathologischen Befund.

Patellar- und Achillessehnenphänomene leicht gesteigert.

Hautreflexe normal.

Sensibilität überall intakt.

Nervenstämme nicht besonders druckempfindlich.

Herztöne rein. Zweiter Aortenton verstärkt. Puls regelmäßig. Wand sehr rigide.

Lungen hinten unten beiderseits etwa 2 Finger breit zu tief stehend.

Leber an normaler Stelle fühlbar.

Bauchorgane sonst ohne pathologischen Befund.

An der Vorderseite des rechten Unterschenkels ein Ekzem von Talergröße. Urin sauer, ohne Eiweiß und Zucker.

4. April 1906. Pat. ist bei der Unterhaltung sehr aufgeregt und stößt unmotivierte Schimpfworte aus. Sprachstörung im choreatischen Sinne. Sagt z. B. statt „Ja" „Jan", statt „Nussbeck" „Nussibeck".

Rechnen kann er nur die einfachsten Multiplikationsexempel.

Während der Unterhaltung nehmen die choreatischen Störungen zu.

Bei intendierten Bewegungen, z. B. beim Händedruck, werden die unwillkürlichen Bewegungen geringer.

Pat. steht nachts häufig auf.

23. November 1907: Pat. schläft sehr wenig infolge vermehrter choreatischer Zuckungen. Er steht sehr häufig des Nachts auf. Beschmutzt sich selbst und das Bett.

5. Mai 1908: Pat. wird während der Visite schlafend angetroffen. Er schläft mit offenen Augen und ziemlich engen, aber reagierenden Pupillen. 66 Pulse, dagegen aber nur 12 Atemzüge. Normale Patellarreflexe. Pat. liegt ruhig, in völliger Resolution aller Körperteile da und ist durch die Berührung nicht aus dem Schlaf zu bringen.

16. August 1908: Temperaturerhöhung auf 38° und heftige Kopfschmerzen.

28. Oktober 1908: Exitus.

Diagnose: Chronische Chorea.

Zusammenfassung der Krankengeschichte:

Es handelt sich um einen Patienten, der 10 Jahre lang an zunehmender typischer Chorea gelitten hat. Interessant ist die Beteiligung der Augenmuskulatur. Von Heridität ist nichts festzustellen gewesen. Ob das zeitweise aufgeregte Benehmen und die geringe Rechenfähigkeit als Ausdruck eines erworbenen Intelligenzdefektes bezeichnet werden muß, geht aus der Krankengeschichte nicht genügend hervor.

B. *Anatomischer Befund.*

a) Makroskopische Untersuchung.

Das kleine Gehirn zeigt äußerlich keine Anomalien. Auf dem Querschnitt erkennt man schon makroskopisch die typische Atrophie des *Striatum*.

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Untersuchung an herausgeschnittenen Stücken.

Taf. 30, Fig. 1 bringt die *Area gigantopyramidalis* von der Mantelkante. Über feinere Veränderungen möchten wir uns kein Urteil erlauben, da das Gehirn vor seiner Verarbeitung 10 Jahre in Formalin gelegen hat. Jedenfalls fehlt aber jede Gliakernvermehrung, speziell auch an der Grenze von *III* und *V*.

Taf. 30, Fig. 2 lehrt uns, daß die Purkinjeschen Zellen des Cerebellum nicht verändert sind.

β) Untersuchung der Markfaserserie.

Taf. 30, Fig. 3. Wir konstatieren einen sehr starken Hydrocephalus internus, eine intensive Atrophie des *Caudatum* mit der typischen Abflachung seiner inneren Oberfläche und einen ausgesprochenen *Etat fibreux* in demselben.

Taf. 30, Fig. 4 zeigt *Nc* und *Put* stark atrophiert und durch einen deutlichen Etat fibreux ausgezeichnet. Den Grad der Atrophie erkennt man bereits durch einen Vergleich mit den an sich auch noch subnormalen Größenverhältnissen der Abbildungen:

Taf. **21**, Fig. 2, Taf. 67, Fig. 3 und Taf. 72, Fig. 3. Noch instruktiver wirkt die Herai ziehung von ganz normalen Bildern, wie wir sie Taf. 3, Fig. 7 und Taf. 45, Fig. **18** d Ergänzungshefte des Bd. 18 dieses Journals vor uns haben.

Taf. 30, Fig. 5. Auch hier findet sich eine starke Atrophie von *Nc* und *P* mit konsekutivem *Etat fibreux*. Man vergleiche nur die wesentlich größeren Dimei sionen der betreffenden Organe bei der nur kurze Zeit vor dem Tode aufgetretene Chorea eines Paralytikers in Taf. **41**, Fig. 3! Das *Pallidum* ist deutlich, wenn auc weniger geschrumpft. H^2 hat sich in ziemlich guter Ausdehnung erhalten.

Das *Corpus Luysi* zeigt die Kleinheit des vorigen Falles.

Taf. 30, Fig. 6. Die *Brachia conjunctiva*, die *Brachia pontis* und die *Pyramide* zeigen normale Entwicklung.

Taf. 31, Figg. 1 und **2** sind S. 706 beschrieben.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Als sicheren anatomischen Befund ergab sich nur eine Erkrankung de striären Systems, und zwar: ein ausgesprochener Etat fibreux des sehr star geschrumpften *Striatum*, eine geringere Volumenabnahme des *Pallidum* un eine noch geringere des *Corpus Luysi*.

C. Epikrise.

In diesem Falle haben wir also auch den aus der Krankengeschichte bereit erschlossenen Befund erheben können: schwere, in Atrophie und Etat fibreu sich äußernde elektive Zellnekrose des *Striatum* mit den Folgeerscheinunge in *Pallidum* und *Corpus Luysi* bei Intaktsein des Cortex cerebri.

Zusammenfassung.

Es gibt beim Erwachsenen eine Erkrankung des Zentralnervensystem welche in einer isolierten elektiven Nekrose der Ganglienzellen ur zwar vor allem derjenigen des kleinen Typus (*8* in Texfigg. 1 und 2) d Striatum mit konsekutiver Reaktion der Neuroglia und des Blutgefäßsysten besteht, infolge des Zusammenrückens der erhalten gebliebenen Markfasern d Striatum zu einem Etat fibreux desselben führt und sonst nur noch vo einer viel geringeren Schrumpfung des Pallidum und einer noch wenige ausgesprochenen, wohl nur durch sekundäre Faserdegeneration bedingten de Corpus Luysi begleitet ist.

Der Prozeß ist stets bilateral.

Klinisch entspricht diesem pathologischen Prozeß eine progressive bi laterale Chorea.

Wir haben außer den drei oben beschriebenen Fällen noch einen (*Bf* **19** in Bearbeitung. Nach Aufdeckung des pathologisch-anatomischen Befunde im ersten Fall haben wir in den drei anderen Fällen auf Grund des klinische Berichts die pathologisch-anatomische Veränderung vorausgesagt.

Die Ätiologie ist unbekannt.

Einen derartigen pathologischen Befund ohne Chorea haben wir nicl in unserer Sammlung.

b) Mit einer typischen Großhirnerkrankung verbundener Etat fibreux (Huntingtonsche Chorea).

13. Freunds Fall H. B. (*Bf 10*).

A. Krankengeschichte.

Anamnese aus dem Jahre 1910:

Die Chorea läßt sich durch drei Generationen nachweisen. Der Großvater litt an chronischer Chorea, die Großmutter war geisteskrank. Alle ihre Kinder — drei Söhne — litten an chronischer Chorea. Der älteste Sohn erkrankte mit 44 Jahren und starb im Alter von 56 Jahren an Schlaganfall. In seinem letzten Lebensjahr war er „besonders auf die Sprache ganz gelähmt und wie irre". Er hatte außer sieben, im Alter von 1—2 Jahren gestorbenen Kindern vier noch lebende Kinder: eine Tochter und drei Söhne. Die erstere, jetzt 52 Jahre alt, ist, wie ihre drei Töchter und ihr Sohn gesund. Von den drei Söhnen soll einer, jetzt 40 Jahre alt, an Zittern leiden. Ein zweiter, jetzt 45 Jahre alt, ist mit 33 Jahren an Chorea erkrankt. Der dritte, auf den sich die folgende Krankengeschichte bezieht, erkrankte vor 6 Jahren im 44. Lebensjahr. Der vorletzt erwähnte Kranke hat vier Töchter und zwei Söhne ohne nachweisbare Krankheit. Unser Pat. hat einen 24jährigen, bisher gesund gebliebenen Sohn.

Die Krankheit begann im Anschluß an eine Grippe. Zuerst wurden die Arme und das Gesicht von einem unfreiwilligen Zappeln und von Grimassenbewegungen betroffen. Seit 3—4 Jahren war Pat. infolgedessen zu seinem Schuhmacherhandwerk unfähig.

Kein Alkoholmißbrauch. In der Kindheit kein Veitstanz. In der Schule war Pat. wenig befähigt, er wurde aber ein tüchtiger Handwerker. Er war bis zu seiner Erkrankung körperlich recht gewandt und bis vor sieben Jahren ein flotter Tänzer.

Status praesens am 30. April 1910:

Pupillenreaktion gut. Augenhintergrund normal.

Ständig vom Erwachen an ein ununterbrochenes Zappeln der Arme und Beine, ein Wackeln des Kopfes und ein unfreiwilliges Gesichterschneiden. Aufregungen verstärken diese unwillkürlichen Bewegungen.

Keine Schmerzen. Kein Gefühl innerer Unruhe. Auch kein Müdigkeitsgefühl beim Sitzen, wohl aber beim Gehen, so daß Pat. nach einer Viertelstunde sich setzen muß.

Gehör, Sehkraft, Geschmack und Geruch ohne Störungen. Appetit gut, Schlaf ungestört.

Kein Herzklopfen. Keine Atemnot. Kein Rückenschmerz. Keine Gelenkschmerzen. Keine Schweiße. Keine Durchfälle.

Die Zuckungen zeigen den typischen Charakter der Chorea. Sie erscheinen wie gewollt, sie hindern aber in ihrer Planlosigkeit beabsichtigte Bewegungen. Dies tritt besonders bei Widerstandsbewegungen hervor, insofern die beabsichtigte Wirkung meist erst dann geleistet werden kann, wenn Pat. die anderen Körperabschnitte feststellt und dadurch störende Mitbewegungen, speziell seitens der Antagonisten, verhindert.

Wegen der Mitbewegungen kein deutliches Resultat bei der Prüfung des Gelenkgefühls. Intaktheit der anderen Gefühlsqualitäten. Die passive Beweglichkeit mäßig erhöht. Ataxie nur angedeutet. Treffsicherheit leidlich gut. Sehnenphänomene normal.

Mitbewegungen verhindern das Stehenbleiben auf einem Bein, ebenso das Vorstrecken der Zunge. Es besteht eine schwere Artikulationsstörung, analog derjenigen der progressiven Paralyse. Textfig. 5 (S. 714) gibt in einer Verkleinerung um ein Drittel den vom Pat. geschriebenen, ihm diktierten Satz „Breslau ist eine schöne Stadt" wieder.

Der Kranke kann traben, sich — wenn auch ungeschickt und langsam — um die Längsachse drehen, auch tiefgebückt ohne Gleichgewichtsstörungen dastehen.

Intellektuelle und affektive Störungen sind bisher wenig bemerkb
Es zeigt sich vor allem eine schlechte Merkfähigkeit für Aufträge, Besorgungen u
7. Februar 1911. Seit 3—4 Wochen fällt dem Pat. das Einschlafen schwer. I
unter ist er ganz schlaflos, höchstens schläft er 3—4 Stunden. Als Grund gibt I

Fig. 5.

an, daß ihm vor 6—7 Wochen im Anschluß an ein Vorkommnis seine Krankheit
sonders zum Bewußtsein kam.

Herztöne unrein. Stark erhöhte passive Beweglichkeit der unter
Extremitäten. Gang mit nach hinten übergeneigtem Rumpf. Kein Rombe
Keine gleichmäßig wirkende Druckkraft, sondern eine oft unterbrochene. Ke
Bauchreflexe. Plantarreflex mittelstark. Achillessehnenphänomen lebhaft. Kr
sehnenphänomen mittelstark. Lebhafte Reaktion auf einen Stich in den Fuß. K
Babinski. Rumpfbewegungen nach vorn erschwert. Muskelerregbarkeit eher her
gesetzt. Sehnenphänomene an den oberen Extremitäten schwach. Auch in Rück
lage unwillkürliche Zuckungen. Kann nicht pfeifen. Knie-Hacken-Versuch na
einigen mißlungenen Anfangsversuchen gut. Fällt nicht im Gehen. Kann wi
kürlich die choreatischen Zuckungen vorübergehend unterdrücken. D
selben treten aber hernach dann stärker hervor.

Tod am 3. XII. 1914 an Bronchopneumonie.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Es handelt sich hier um einen typischen Fall von *Huntingtonscher Chor*
d. h. einer Chorea, deren Erblichkeit einerseits festgestellt ist und die ander
seits von den typischen psychischen Störungen dieser Krankheit
gleitet war.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Die makroskopische Untersuchung der Hirnoberfläche ließ nichts Wese
liches erkennen. Das Hirngewicht betrug 1180 g.

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Zellbefunde an herausgeschnittenen Stücken.

1. Hirnrinde.

Taf. 31, Fig. 3 bringt einen Schnitt aus der *Area gigantopyramidalis* aus der B
region. Im Vergleich mit einem normalen Schnitt dieser Gegend — z. B. dem in Taf
Fig. 1 abgebildeten — erkennt man wesentliche Veränderungen. Vor allem stellt'n
eine bedeutende Zunahme der Gliakerne fest. Dieselben sind in den äußersten Schich
am wenigsten vermehrt. Sie bilden in dem im normalen Schnitt mit *Var* bezeichne
Gebiet und den nach außen anstoßenden Teilen von *III* ein direktes Zellband (
mit *n* bezeichnet), welches um so mehr als solches hervortritt, als die normalerw
in diesem Gebiet vorhandenen Pyramidenzellen zum größeren Teil geschwunden si
Besonders bei einem Vergleich mit Taf. 52, Fig. 1 erkennt man dabei sehr deutl
daß es sich bei diesen kleinzelligen Elementen nicht etwa um kleine Pyramidenzel
sogenannte „Körner", sondern — wie wir schon früher (ds. Journ. ds. Bd. S. 358)
hauptet haben — um die sehr viel kleineren Neurogliakerne handelt. Nach innen
diesem mit *n* bezeichneten Streifen sind die Neurogliakerne wesentlich stärker

mehrt als weiter nach außen. Die Riesenpyramiden als solche haben dabei keine Einbuße erlitten.

Taf. 31, Fig. 4 ist der Höhe der Beinregion der Area **39** O. Vogts entnommen. Auch hier sehen wir in den Außenschichten eine geringe, in den Innenschichten eine beträchtlichere Gliose und an der mit *n* bezeichneten Grenze zwischen *III* und *V* eine so starke, daß es hier beinahe zu einem Neurogliabande kommt.

Bezüglich der feineren strukturellen Veränderungen dieser Hirnrindenstellen stellt Bielschowsky zahlreiche chronisch und wabig veränderte Ganglienzellen fest. Dies gilt besonders für den von uns mit *n* bezeichneten Streifen, dann aber auch für einzelne Riesenpyramidenzellen von *Vγ* und Zellen der *VI.* Schicht.

2. Kleinhirn.

Taf. 31, Fig. 5 bringt einen Schnitt von einem Teil des Kleinhirns. Derselbe zeigt keine Anomalien. Speziell zeigen sich die Purkinjeschen Zellen in normaler Zahl und von normaler Struktur.

3. Striatum und Umgebung.

Taf. 32, Fig. 1 zeigt uns das ganze *Putamen* von Neurogliakernen erfüllt. Dabei sind in dem Außenteil des Putamen alle, in dem Innenteil fast alle kleinen Ganglienzellen zugrunde gegangen. Dagegen erscheint als Folge der Schrumpfung des Putamen in der gleichen Raumeinheit die Zahl der größeren Zellen — genau wie in dem Innenteil die Zahl der Markfaserbündel — eher vermehrt. Dabei erweisen sich aber auch diese größeren Zellen durch ihre blasse Färbung als pathologisch verändert. Zur Würdigung der pathologischen Verhältnisse werfe man nochmals einen Blick auf das Taf. 1, Fig. 1 wiedergegebene normale Putamen!

Von den wenigen erhaltenen kleinen Ganglienzellen des Putamen stellt Bielschowsky fest, daß ihr Zellkörper schwere Veränderungen darbiete. Der letztere bildet fast ausschließlich nur noch einen ganz zarten, häufig stark pigmenthaltigen Saum um den Kern, welcher meist von gleichmäßig dunkler Farbe ist und dann keine feineren Strukturen mehr aufweist. Die größeren Zellen des Putamen zeigen vielfach wabige Veränderungen ihres Zellkörpers. Dieselben sind die Ursache ihrer blassen Färbung. Auch in diesen Zellen ist der Pigmentgehalt stellenweise ein recht beträchtlicher. Ihre Kerne zeigen wie die der kleinen Zellen pyknotische Veränderungen, d. h. Schrumpfungserscheinungen bei gleichmäßig dunkler Färbung infolge Verdeckung der Chromatinkörner durch dunkler gefärbtes Kernplasma.

Taf. 32, Fig. 2 weist links in dem innersten Teil des *Putamen* die aus der vorigen Abbildung bekannten Veränderungen auf. Der im rechten Teil getroffene Abschnitt des *Pallidum externum* (*Ge*) zeigt ebenfalls eine sehr starke Vermehrung der Neurogliakerne und infolge der Schrumpfung eine Zunahme der großen Ganglienzellen für die gleiche Raumeinheit im Verhältnis zum normalen Bilde. Man ziehe zum Vergleich die Fig. 2 der Taf. 1 heran!

Taf. 32, Fig. 3 bringt eine analoge Veränderung des *Pallidum internum* (*Gi*). Wir sehen auch hier im Vergleich zu Taf. 2, Fig. 2 eine beträchtliche Vermehrung der Neurogliakerne und ein Aneinanderrücken der Ganglienzellen.

Unter den Zellen des *Pallidum* — und zwar besonders des *Pallidum internum* — finden sich nach Bielschowsky geschrumpfte Exemplare mit pigmentreichem, gleichmäßig dunklem Zellkörper, in dem die normalerweise stichochrom angeordneten Nisslkörperchen gar nicht oder nur andeutungsweise hervortreten. Die Dendriten besitzen an derartigen Stellen häufig einen auffällig gewundenen, fast korkenzieherartigen Verlauf. (Chronischer Zerfallprozeß in mäßiger Entfaltung.)

Taf. 32, Fig. 4 läßt den *Nucleus substantiae innominatae* gegenüber den in Taf. 2, Fig. 3 abgebildeten normalen Verhältnissen nicht sehr beträchtlich verändert erscheinen. Vielleicht hat die Zahl der Neurogliakerne etwas zugenommen. Dagegen zeigen die Ganglienzellen selbst keine Veränderung.

Taf. 32, Fig. 5 zeigt eine deutliche Zunahme der Neurogliakerne im *Claustrum* (*Cl*).

4. Rückenmark.

Am Rückenmarksquerschnitte aus dem untersten Abschnitt des Dorsalmarke ist nach Bielschowsky der geringe Flächeninhalt auffallend. Die motorischen Vorderhornzellen sind hier fast sämtlich von der chronischen Zellveränderung Nissl betroffen und weisen einen hohen Gehalt an gelbem Pigment auf. Systematisch Strangveränderungen treten nicht hervor. (Kongenitale Mikromyelie).

β) Befunde an der Markfaserserie.

Taf. 28, Fig. 5. Ein Schnitt durch den oralsten Teil des Striatum zeigt uns eir deutliche Schrumpfung von *Nc* unter charakteristischer Ausbildung der dafür typische Form des Hydrocephalus internus, wenn auch andere Fälle, wie z. B. der Taf. 2 Fig. 1 abgebildete Fall Lucke, eine noch stärkere Atrophie darbieten.

Taf. 28, Fig. 6 läßt die Atrophie von *Nc* und *Put,* ihren Etat fibreux, den anomalen Faserreichtum des eben angeschnittenen *Pallidum* und die pathologische Verbreiterung der inneren Kapsel (*Ci*) deutlich erkennen.

Taf. 26, Fig. 5 zeigt keine faßbare Volumenreduktion des Bündels H^2.

Taf. 26, Fig. 6 bringt ein gegenüber dem Taf. 26, Fig. 8 abgebildeten normale *CL* um ein Dritteil verschmälertes *CL*. Der ganze Schnitt ist stärker entfärbt. Die Helligkeit von *CL* ist deshalb nicht ohne weiteres als pathologisch anzusprechen.

Taf. 27, Fig. 2. In dem ebenfalls stärker entfärbten Schnitt als dem Taf. 27, Fig. abgebildeten läßt sich mit Sicherheit nichts Pathologisches erkennen. Speziell kann von einer Volumenreduktion von *Nr* nicht die Rede sein.

Taf. 28, Fig. 7 lehrt die Existenz normaler *Bindearme* (*Bc*) und normaler *Pyramiden* (*Py*).

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Wir haben im Zentralnervensystem eine weitgehende Neurogliose unte Zugrundegehen des nervösen Parenchyms, speziell der Ganglienzellen, festgestellt Dieser Prozeß ist am stärksten im *Striatum* ausgebildet. Er führt in diesem zu einer beträchtlichen Schrumpfung und der Ausbildung des Etat fibreux. Auch im *Pallidum* erreicht er einen Grad, welcher über denjenigen der einfachen sekundären Degeneration hinausgeht. *CL* ist ebenfalls anormal klein.

In zweiter Linie ist der *Cortex cerebri* von diesem Prozeß betroffen, und zwar besonders die *IV.* Schicht, bzw. in den sekundär agranulären Gebieter die Grenze zwischen *III* und *V.* Diese Tatsache hat zuerst der leider so früh der Wissenschaft entrissene Kölpin in unserem Institut festgestellt (ds. Journ Bd. 12). Wie wir aber in der vorstehenden Beschreibung und bereits in de ersten Serie unserer „Allgemeinere Ergebnisse usw." (ds. Journ., ds. Bd., S. 35 u. S. 378) ausgeführt haben, hat er diese Kerne fälschlicherweise als erhalten gebliebene Reste der ontogenetischen Körnerschicht gedeutet.

C. Epikrise.

Wir sehen in der Erkrankung des *striären Systems* die Ursache de Chorea. Wir halten uns dazu für vollständig berechtigt, weil in der vorige Gruppe von Etat-fibreux-Erkrankungen eine isolierte derartige Erkrankun dieses Systems dieselben choreatischen Zuckungen hervorrief.

Unsere Vorgänger in dieser Auffassung, besonders P. Marie und J. Lhermitte, sind in unserem „Erster Versuch usw." S. 8 bereits gewürdigt worden. Wir hatten aber übersehen, daß 1909 Anglade in einem typischen Fall von Huntingtonscher Chorea eine starke Gliose der „noyaux gris centraux" aufgefunden und auf sie die Chorea zurückgeführt hat. 1914 haben dann Lhermitte und Porak nach der Riv. di pathol. nerv. e ment. einen weiteren Fall in der uns nicht zugänglichen Revue neurolog., Vol. 13, veröffentlicht. Ferner hat Hunt 1916 angegeben, daß er in vier Fällen von Huntingtonscher Chorea einen ausschließlichen Untergang der kleinen Ganglienzellen des Striatum gefunden habe. Wir halten die Einschränkung des krankhaften Prozesses auf die kleinen Ganglienzellen nicht für gerechtfertigt.

Unsere obigen Ausführungen (S. 708) über den Mechanismus der Chorea, sowie unsere Kritik Kleistscher und v. Economoscher Anschauungen gelten auch für diesen, wie die übrigen Fälle der Huntingtonschen Chorea.

In der an einen Zelluntergang, besonders in der *IV.* bzw. dem Grenzgebiet zwischen der *III.* und *V.* Schicht des *Cortex cerebri* sich anschließenden Gliose sehen wir das Substrat der psychischen Störungen des vorliegenden Falles. Wir werden auf diesen Punkt noch zurückkommen.

14. Liepmanns Fall Julie R. (*D. 26.*)

A. Krankengeschichte.

Geboren am 23. Oktober 1866.

1. *Hospitalbehandlung* 1894 im Krankenhaus Friedrichshain wegen Gastroenteritis acuta infolge Schwefelsäureintoxikation.

Anamnese am 16. September 1894:

Dienstmädchen. Vater war Schneider, an der Schwindsucht gestorben. Mutter war nervenkrank, soll Krampfanfälle mit Schaum vor dem Munde gehabt haben. Pat. kann sich selbst auf frühere Erkrankungen nicht besinnen. Menstruation seit dem 18. Lebensjahre regelmäßig. Vor der ersten Gravidität wahrscheinlich zwei Aborte. Ein normaler Partus vor 7 Jahren; das betreffende Kind lebt. Jetzt zum zweiten Male gravid im dritten Monat. Gestern abend wegen der neuen Schwangerschaft Schwefelsäure getrunken.

Status praesens am 16. September 1894:

Mittelgroße, ziemlich kräftig gebaute Person von gutem Ernährungszustand. Gesunde Gesichtsfarbe. Brustorgane ohne Befund. Unterleibsorgane, abgesehen von der Gravidität, normal. In der Mundhöhle, an den Wangen und in der hinteren Rachenwand oberflächliche weiße Schorfe.

Magensaft ohne Schwefelsäurereaktion. Stuhlgang ohne pathologischen Befund. Am 26. September 1894 als geheilt entlassen.

2. *Hospitalaufnahme* in der Kgl. Universitäts-Frauenklinik zu Berlin am 14. Februar 1895.

Das Kind wurde in Sturzgeburt geboren. Das Wochenbett normal. Das Kind hat gesunde innere Organe, litt vorübergehend an Eczema capitis.

3. *Aufnahme* in der Anstalt Herzberge am 4. Februar 1904.

Anamnese:

Bis vor 4 Jahren nach Angabe von Bekannten normal. Vor 4 Jahren schnitt Pat. sich ein Bild des Prinzen X von Baden aus einem Buch heraus. Sagte, der Prinz sei ihr Bräutigam, sie habe ja immer mit ihm abends auf der Treppe gesessen. Sagte in einer Gesellschaft zu einem fremden Mann: „Du verfluchter Kerl hast dich vor

einem Jahr mit mir verlobt, jetzt hast du eine andere". Verkannte zeitweise Personen. Verlor meist ihre Stellung, weil sie den Leuten zu verrückt war. Ihr Schlaf war unruhig, schreckhaft, sie flog immer hoch.

Seit etwa 3 Jahren hat sie Krampfanfälle, bei denen sie das Bewußtsein nicht vollständig verliert, keinen Zungenbiß zeigt, keinen Urin unter sich läßt. Die Anfälle treten zuweilen alle 14 Tage auf, zeitweise auch nur alle 6 Wochen.

Die Pat. selbst leugnet zurzeit Geschlechtsverkehr.

Status am 15. Februar 1904:

Größe: 1,48 m. Gewicht: 49 kg. Temperatur: 36,5°.

Choreïforme Bewegungen in Armen, Schultern und Kopf, angeblich seit einem Jahr.

Leugnet Lues, Alkoholismus und Kopftrauma. Sei so intolerant gegen Bier, daß sie nach einem halben Glase „duselig" werde.

In der Schule habe sie leicht gelernt.

Örtlich und zeitlich orientiert.

Vor 6 Jahren Tod des Bräutigams, darüber habe sie sich sehr gegrämt.

Früher immer in Stellung als Mädchen für alles, später vorübergehend Kellnerin.

Vor 4 Jahren lernte sie ihren Vetter kennen. Er sagte ihr, er sei Kaiser Friedrich. Sie glaubte es anfangs nicht, da er keinen Vollbart hatte. Später glaubte sie es. Er sagte, er wolle niemanden heiraten außer ihr. Er wollte ein Geschenk von ihr. Da schenkte sie ihm zwei Photographien, eine von Kaiser Friedrich und eine von der Königin Luise. Auf die Frage, ob der Vetter denn wirklich Kaiser Friedrich gewesen sei, antwortet sie: „Ja, wie soll ich das wissen, ich weiß ja von so was nicht. Verstehe das nicht. Bin ja vom kleinen Ort in Ostpreußen". Sie habe in Büchern gelesen, daß ihr Vater König Ludwig IV. gewesen sei. So habe sie schließlich auch herausgelesen, daß ihr Vetter der Kaiser Friedrich sei.

Vor mehreren Jahren sagten die Leute, als sie vor einem Bilderladen stand: „Das ist eine Prinzessin". Sie wußte nicht, ob sie es auf sich beziehen sollte oder auf Bilder im Schaufenster; aber sie dachte oft darüber nach und meinte, daß sie eine Prinzessin sei.

Leugnet Verfolgungsideen. Visionen und Stimmen nicht mit Sicherheit nachweisbar.

Pat. wird immer weniger zugänglich, will nichts mehr erzählen. Sie sei nicht verrückt. Man halte sie aber dafür, denn sonst wäre sie nicht hier. Habe immer sehr schwer arbeiten müssen.

7. Februar 1904. Habe in einem Buch gelesen, daß die Prinzessin Helene von Hessen an demselben Tage wie ihre Tochter Geburtstag habe. Da dachte sie: na ja das kann ja dann stimmen. Und so sei ihr manches eingekommen.

Der Körper sei in Ordnung bis auf die Zuckungen.

Pat. kann die choreïformen Bewegungen eine Zeitlang willkürlich unterdrücken; bei Ablenkung der Aufmerksamkeit beginnen diese jedoch wieder von neuem.

Asymmetrischer Schädel.

Angewachsene Ohrläppchen.

Zähne und Zunge ohne Befund.

Innere Organe ohne Besonderheiten.

Pupillen beiderseits gleich. Reaktion auf Licht und Konvergenz beiderseits prompt. Augenbewegungen frei.

Facialis beiderseits gleich.

Kniesehnenphänomen beiderseits vorhanden.

Plattfüße.

Keine Sprachstörung.

Sensibilität scheint nicht gestört.

Kein Romberg.

Gang ohne pathologischen Befund (Plattfußgang).

Gedächtnis gut. Rechnen etwas mangelhaft. Eigentliche Intelligenzprüfung nicht möglich, da Pat. dabei unwillig wird.

4. März 1904.

L. Mundwinkel steht in Ruhe und Bewegung ein wenig tiefer als der *r.*. Die Zungenspitze weicht deutlich nach *r.* ab. Hoher Spitzbogengaumen. Abweichen des Zäpfchens und Verhalten der Gaumenbögen ist nicht festzustellen, weil Pat. beim Einführen des Spatels den Mund sofort schließt. *L.* Lidspalte etwas enger als die *r.*.

In den Händen kleinschlägiger Tremor. Außerdem werden Hände, Arme und einzelne Finger in ruckartigen Spontanzuckungen bewegt, die selbst beim Auflegen der Glieder auf eine feste Unterlage nicht fehlen, beim Sprechen zunehmen und auch während der Arbeit (Kartoffelschälen) zu beobachten sind. Dieselben Zuckungen finden sich im Gebiete des Mundfacialis und im *r.* Bein, während sie im *l.* Bein seltener zu sein scheinen.

Alle Sehnenphänomene an den Armen und Beinen sehr lebhaft. Kein Fußklonus. Plantarreflex beiderseits schwach.

Pupillen beiderseits gleich, entrundet, mittelweit. Reagieren auf Licht und Konvergenz.

Keine Ovarie, keine Mastodynie.

Herzdämpfung: Mitte des Sternum, 3 Interkostalraum, 1 Finger außerhalb der *l.* Mamillarlinie. An der Mitralis ein kurzes, schabendes, systolisches Geräusch.

Lungen ohne Besonderheiten.

20. Mai 1904. In der Schälküche beschäftigt. Die Chorea wurde mit Arsen behandelt. Darauf As-Exanthem. Arsen ausgesetzt. Die choreatischen Bewegungen sind gering.

4. Juni 1904. Körperliche Untersuchung (Pat. ist sehr ungeschickt):

Rachennarben, soweit Prüfung möglich, nicht zu sehen.

Gaumendefekte fehlen.

Zunge ohne Befund.

Nasenkonfiguration normal.

Hals- und Nackendrüsen sowie Achselhöhle- und Ellenbogendrüsen fehlen.

Inguinaldrüsen vorhanden.

Keine Knochenauftreibungen.

Zurzeit leichte Psoriasis. Außerdem im Nacken und auf der Brust zahlreiche weißliche Flecke (Leukoderma?).

Schmerzen im rechten Arm.

Motilität der Beine und Arme aktiv und passiv frei.

Grobe Kraft gleichfalls ungestört. Dyn. *r.* 19, *l.* 18.

Beim Knie-Hackenversuch mit geschlossenen Augen werden die Bewegungen ruckartig und andeutungsweise ausfahrend ausgeübt. Die Kniescheibe wird auch nicht immer getroffen.

Auch der Finger-Nasenspitzenversuch wird, selbst unter Berücksichtigung der choreatischen Bewegungen, unsicher ausgeführt. Manchmal fährt der Finger erst an der Nasenspitze vorbei. Dieses Phänomen tritt besonders deutlich hervor, wenn die Pat. den Versuch langsam ausführt. *R.* scheint es etwas stärker ausgeprägt zu sein als *l.*.

Lokalisation für Berührungen ungestört.

Lagegefühl desgleichen.

Taktile Sensibilität und Schmerzempfindung ungestört. Es ist aber nicht ausgeschlossen, daß trotzdem Sensibilitätsstörungen bestehen. Pat. gibt z. B. an, daß sie im *r.* Oberarm besser fühle als im Unterarm. Es sind aber keine Grenzen zu erzielen.

Triceps- und Radiussehnenphänomen beiderseits lebhaft, anscheinend gleich.

Patellarsehnenphänomen beiderseits sehr lebhaft, *r.* vielleicht etwas lebhafter als *l.*.

Plantarreflex nur bei sehr starken Schmerzreizen zu erzielen.

Kein Babinski.

Achillessehnenphänomen beiderseits lebhaft, *r.* etwas lebhafter als *l.*.

Bauchdeckenreflex wegen der Zuckungen, die sich auch auf die Bauchmuskulatur erstrecken, nicht sicher zu erkennen. Es scheint, als ob er im obersten Teil vorhanden ist und zwar *r.* stärker als *l.*.

Schmerzen im *r.* Arm.

Pupillen sind *r.* eine Spur enger als *l.* (?), etwa mittelweit, reagieren auf Licht und Konvergenz *l.* prompt, *r.* ein wenig langsamer. Augenmuskeln frei.

L. Mundwinkel steht tiefer als der *r.*. Zunge weicht nach *r.* ab. Tremor derselben. Zäpfchen weicht nicht deutlich ab. Keine merkliche Differenz in den Gaumenbögen.

15. Juni 1904. Ihr Vater sei König Ludwig IV., König von England und von Österreich. Daß sie Prinzessin sei, habe sie erst jetzt von anderen Leuten erfahren. „Ich habe es in Geschichten gelesen, daß die Tochter von König Ludwig denselben Geburtstag hat wie ich. Deshalb glaube ich, daß ich die Tochter bin. Ich habe ein Gut bei Pichelsdorf. Ich werde Baron von Dörnberg heiraten". Daß sie als Prinzessin hier Kartoffeln schäle, schade ja nichts. Sie habe in Berlin in der Lotterie 100000 M. gewonnen. Wo das Geld sei, ob es verbraucht sei usw., wisse sie nicht. Sie sei hier, weil sie krank sei. Werde schon auf ihr Schloß kommen. Sie habe sich überarbeitet und sei nervös geworden. Sie arbeite trotz ihrer vornehmen Herkunft. Sie habe es von Jugend auf nicht anders gelernt. Sie habe z. B. Vieh getrieben; ihr Vater, der König, habe das gewollt.

„Seit 1. Februar 1904 hier, 4 Monate, in der Anstalt Herzberge für Irre." Sie sei nicht irre. Heute sei der 14. Juni 1904. Sie sei 37 Jahre alt, am 23. Oktober 1866 geboren. Im Oktober werde sie 38 Jahre. Habe zwei Kinder, es seien zwei Prinzessinnen. Hier gefalle es ihr gut, sie schäle Kartoffeln. Sie möchte entlassen werden, auf ihr Gut gehen; ohne die paar tausend Mark könne sie aber dort nichts anfangen. Sie brauche das Geld für die Bewirtschaftung. Sie wisse nicht, ob die 100000 Mark schon dafür verausgabt seien.

5 mal 7 = 35.

7 mal 9 = ?

Sie sei hier in Brandenburg; die Hauptstadt sei Berlin.

29. Juni 1904. Die beobachtete Pupillendifferenz (l > r) ist heute deutlicher.

Seit 30. Juni 1904 Jodkali, 1,0 p. d.

4. Juli 1904. Geruchsprüfung: Nelkenöl riecht nach Spiritus. Ol. menth. pip. wird erst im Glase mit Plätzchen, später im Zahnpulver vorgesetzt und nicht erkannt. Senfspiritus kann nicht angegeben werden.

Sehschärfe = 6/6.

Levator palpebrae superior steht *l.* tiefer als *r.*.

Lidspalte *r.* 1,1 cm, *l.* 0,9 cm.

Rectus superior bleibt *l.* eine Spur zurück.

Die übrigen Augenmuskeln zeigen keine deutlichen Unterschiede zwischen *r.* und *l.*.

Beide Bulbi zucken.

Sensibilität des Kopfes für taktile Reize und Schmerzempfindung auf beiden Hälften gleich. Spitz und stumpf wird richtig unterschieden. Lokalisation ungestört. Warm und kalt wird gleichfalls richtig angegeben.

Pupillen (*l.* etwas größer als *r.*) unter mittelweit, leicht verzogen, reagieren auf Licht direkt und indirekt etwas träge und wenig ausgiebig, ebenso auf Konvergenz. Bei Fixieren auf die Nähe tritt die Pupillendifferenz noch deutlicher zutage.

Die *l.* Nasolabialfalte ist flacher als die *r.*. *L.* Mundwinkel beim Öffnen und Lachen tiefer als der *r.*. Zuckungen in der Stirn, in Wangen und Lippen beiderseits. Im Stirn-

facialis keine deutliche Differenz. Zungenspitze weicht nach *r.* ab. Starker Tremor der Zunge. Keine Bißnarben. Fibrilläre Zuckungen fraglich. *L.* Zungenhälfte scheint etwas schmäler als die *r.*. Zäpfchen weicht nach *l.* ab. *L.* Gaumenbogen etwas steiler als der *r.*. Zäpfchenabweichung auch bei Bewegung.

Bei Drehbewegungen nach *r.* und *l.* leichte Unsicherheit, kein Schwindel.

Brustorgane ohne Befund.

Der Kopf wird etwas nach vorn und *r.* übergehalten.

Geschmacksprüfung:

Bitter +; sauer *r.* vorn, salzig *l.* vorn als bitter empfunden. Sonst keine Geschmackswahrnehmungen.

Konjunktival- und Kornealreflexe beiderseits gleich.

Uvularwürgreflex nicht zu prüfen.

Patellarsehnenphänomen beiderseits sehr lebhaft, *l.* etwas mehr (?) als *r.*.

Achillessehnenphänomen beiderseits gesteigert.

L. bei ziemlich starken taktilen Reizen kein Plantarreflex; ganz leichte Andeutungen von Babinski. *R.* schwer auslösbarer Plantarreflex.

Sehnenphänomene an den Armen lebhaft, kein deutlicher Unterschied.

Bauchdeckenreflex nicht erzielbar.

Motilität ungestört, grobe Kraft desgleichen. Grobe Kraft der *l.* Hand scheint etwas schwächer als *r.* zu sein, auch bei Beugung und Streckung.

Keine Atrophien oder Hypertrophien.

Der *r.* Facialis ist leicht kontrakturiert.

Keine Störung der Tast-, Schmerz- und Temperaturempfindung.

Stereognostischer Sinn ungestört.

Lagegefühl desgleichen.

An den Beinen Varizen, infolgedessen leichte Ödeme.

Keine trophischen Störungen der Haut.

Pat. gibt an, viel zu schwitzen.

Vasomotorische Störungen fehlen.

Blasen-, Mastdarm- und Genitalstörungen fehlen.

Finger-Nasenspitzenversuch ist beiderseits, namentlich bei geschlossenen Augen, unsicher.

Beim Stehen mit geschlossenen Augen und Füßen leichtes Schwanken.

Auch der Knie-Hackenversuch ist beiderseits unsicher. Eine Differenz zwischen *r.* und *l.* ist nicht nachweisbar.

Die üblichen Paradigmata werden ohne Anstoß und deutlich nachgesprochen.

Schwindel und Erbrechen fehlen.

Schmerzen im *r.* Arm.

Injektion: 0,06 Hydrargyr. salicylic.

5. Juli 1904. Von heute ab 1,5 Jodkali.

12. Juli 1904. Zweite Injektion: 0,08 Hydrargyr. salicylic.

29. Juli 1904. Von einer weiteren Injektion muß zunächst abgesehen werden, da Pat. sich weigert, eine solche vornehmen zu lassen. Ist ziemlich wütend. Hat gedroht, dem Arzt einen Schemel an den Kopf zu werfen, wenn er sie noch einmal spritzen würde.

1. August 1904. Von heute ab 2,0 Jodkali.

16. August 1904. Die Zuckungen sind geringer geworden. Pat. bekommt seit heute 2,5 g Jodkali.

26. August 1904. Bis heute 102,5 g Jodkali.

Hat vor einigen Tagen den Arzt angesprochen und ihn gefragt, ob ein Brief, den sie geschrieben hatte, abgeschickt worden sei. Dabei fing sie an, von ihrem Bräutigam zu sprechen. Der sei sehr dumm. Mehr als 2000 Mark brauche sie doch nicht zum Ankauf einer Restauration und die hätte sie doch.

27. August 1904. Verlangt heute einen Briefbogen, sie müsse einen Brief schreiben

wegen ihrer Brauerei. Sie hätten (d. h. ihr Mann und sie) außerhalb eine I
die augenblicklich an ein Fräulein verpachtet sei. Diese gedenken sie im]
wieder selbst zu übernehmen. Deshalb müsse sie schreiben, dann aber au
wegen der Kinder. Sie habe deren mehrere und es würden wohl noch welche l
Sie fühle es.

12. September 1904. Pat. hat bis heute inklusive 152 g Jodkali bel
Eine Besserung ist insofern eingetreten, als die choreatischen Bewegunge
Ruhe überhaupt kaum je auftreten. Auch wenn Pat. arbeitet, is
viel von denselben zu bemerken. Wird sie durch eine plötzliche
oder sonst irgendwie überrascht oder erschreckt, so finden si
einzelte Zuckungen in den Extremitäten und im Kopf. Doch s
Ausschläge nicht so groß wie früher, die Zuckungen erfolgen auc
so zahlreich.

Mit Jodkali wird zunächst ausgesetzt.

14. September 1904. Pat. hat sich bereit erklärt, sich weitere Injektionen
zu lassen. Heute eine Spritze Hydrarg. salicylic. = 0,1.

Nach der Injektion gibt Pat. folgendes an: Ihr sei aufgefallen, daß ihre
warze seit 4 Wochen stärker geworden sei. Bei objektiver Untersuchung
Richtigkeit der Angabe bestätigt. (An der *r.* Mamilla fällt außerdem eine Na
alter Mastitis herrührend, auf). Ferner fällt auf, daß Pat. einen aufgetriebe
hat. Sie sagt, sie fühle darin gerade solche Bewegungen wie früher, wenn sie in
Umständen war.

22. September 1904. Injektion von 0,1 Hydrarg. salicylic.

30. September 1904. Injektion von 0,1 Hydrarg. salicylic.

12. Oktober 1904. Choreatische Bewegungen im *r.* Arm und in den Be
stehen noch fort, wenn Pat. lebhafter wird.

Kleine Zeitungsabschnitte werden nur mangelhaft aufgefaßt und wiede
Äußert ohne Affekt ihre Größenideen. Zuletzt unzugänglich, will nicht sovi
werden.

Kniesehnenphänomen vorhanden.

Keine deutlichen Sprachstörungen.

20. Dezember 1904. Ruhig, unauffällig, beschäftigt sich mit Stricken,
und zu. um Briefpapier und schreibt dann Briefe, die nicht abgeschickt werden

23. Februar 1905. Pat. hat am *l.* oberen Mahlzahn ein Geschwür, *l.* Wa
geschwollen. Wenn Pat. spricht, treten die früheren choreatischen Beweg
den Armen und Schultern wieder auf.

21. März 1905. Glaubt nicht mit zum Vergnügen gehen zu können. Sa
doch so hoch schwanger, alle Leute sähen sie schon an.

9. Mai 1905. Glaubt sich in anderen Umständen von dem hiesigen Dr. I
ihn manchmal treuer Schwelow. Schreibt Briefe, die sich auf ihre Nieder
ziehen.

7. August 1905. Wie oben.

10. Oktober 1905. Psychisch unverändert.

1. Dezember 1905. Auch körperlich unverändert.

3. März 1906. Wie oben. Immer dieselben Ideen.

22. Mai 1906. Dr. F. sei ihr Bräutigam, von ihm habe sie zwei Kinder, d
sei 12 Jahre alt. Dr. F. sei doch früher beim Militär gewesen. Jetzt wolle er si
und wolle mit ihr zusammen eine Brauerei in Pichelsdorf kaufen. Das G
sie wohl geben müssen. Sie habe ja reiche Verwandte, die es ihr borgen v

5. September 1906. Zuckungen bestehen in gleicher Intensität. Trotzden
sie fleißig in der Schälküche.

7. November 1906. Schreibt wiederholt wegen des Restaurants.

15. Januar 1907. Hält an ihrem Gedanken fest, sich draußen ein Rest
kaufen.

5. März 1907. Will sich zum Fenster hinausstürzen, falls sie nicht entlassen würde.

4. September 1908. Die choreatischen Zuckungen im ganzen nicht sehr auffallend, werden aber deutlich stärker bei Erregungen, ja sogar beim gewöhnlichen Anreden. Es verhält sich mit dem Stottern ähnlich.

Ziemlich schwachsinnige, bisweilen eigensinnige und boshafte, im ganzen aber harmlose und fleißige Person.

23. November 1911. Sehr ausgeprägte choreatische Zuckungen. Spricht oft vor sich allerlei unverständliches Zeug hin. Schälte früher Kartoffeln, machte infolge ihrer Koordinationsstörungen mit dem Messer die unglaublichsten Bewegungen um die Kartoffel herum. Hat sich dabei in den Finger geschnitten. Deshalb zum Kartoffelschälen nicht mehr zugelassen. Unsauber in ihrer Kleidung, schmierig. Wäscht sich jedoch allein.

25. November 1913. Täglich Erbrechen (choreatische Bauchzuckungen). Wenn man sich mit Pat. beschäftigt, werden die Zuckungen stärker. Spricht viel unverständlich und zusammenhanglos vor sich hin.

10. Februar 1914. Gegen das Erbrechen täglich 10 Tropfen Morphium. Langsame Besserung des Erbrechens.

Laryngoskopische Untersuchung ist nicht möglich.

28. März 1914. Erbrechen läßt auf zweimal 10 Tropfen Tinct. opii nach. Befinden unverändert.

Laryngoskopische Untersuchung unmöglich.

Gefäße im Augenhintergrund von normaler Füllung. Papillengrenzen deutlich.

Wenn Pat. anfängt zu sprechen, sind die ersten Worte verständlich, dann nehmen die Zuckungen zu und man versteht nichts mehr.

Bei dreimal täglich 10 Tropfen Morphium werden die Würgebewegungen seltener. Ebenso ist Nährklystier von Erfolg. Gewichtszunahme 1 kg.

10. Oktober 1915. Pat. ist augenblicklich weder somatisch zu untersuchen noch psychisch zu explorieren. Ihre Sprache sind abgerissene, hervorgewürgte Laute, aus denen klug zu werden schlechterdings unmöglich ist. Sie fährt dauernd im Zimmer auf und ab, stößt an Stühle, Betten usw. an, verdreht die Arme, biegt und neigt sich.

Reflexe sind augenblicklich nicht zu prüfen.

18. Oktober 1915. Pat. erhält gegen ihr Erbrechen vor der Mahlzeit 6 Tropfen Morphium.

20. Dezember 1915. Liegt dauernd im Bett, hat starke choreatische Zuckungen in der ganzen Körpermuskulatur. Kann infolge der Zuckungen nicht allein essen, muß gefüttert werden. Bekommt nur flüssige und breiartige Nahrung. Die Nahrungsaufnahme geht sehr langsam vonstatten, da auch in der Zunge choreatische Bewegungen sind. Infolgedessen ist auch die Sprache ganz unverständlich. Ab und zu hat sie Erbrechen.

15. Mai 1916. Hat in letzter Zeit an Gewicht abgenommen. Status somaticus und psychicus unverändert.

20. Januar 1917. Ist in letzter Zeit sehr elend geworden, wiegt nur noch 36,0 kg. Dauernd unsauber mit Kot und Urin, daher ins Holzwollbett.

9. Februar 1917. Morgens 10,15 Uhr Exitus letalis an Herzschwäche.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Die Pat. war 17 Jahre lang krank. Das Leiden begann mit dem Auftreten — teilweise erotisch gefärbter — Größenideen, als die Pat. 34 Jahre alt war. Derartige Ideen wechselnden Inhaltes ließen sich wenigstens die ersten 7 Jahre nachweisen, ohne daß Sinnestäuschungen festgestellt wurden. Sie wird am Ende dieser Zeit als „ziemlich schwachsinnig" bezeichnet. Ein Jahr nach

Krankheitsbeginn sollen für einige Zeit Krampfanfälle ohne vollständig Bewußtseinsverlust aufgetreten sein. Nach zwei weiteren Jahren Auftreten ch reatischer Zuckungen. Diese befielen zunächst die Arme, die Schultern u den Kopf. Pat. konnte diese Zuckungen zunächst willkürlich eine Zeitla unterdrücken. Dieselben nahmen beim Sprechen zu. Sie ergriffen auch bald c Beine und die Bauchmuskulatur. Auch wurden schon nach wenigen Monat Zuckungen der Bulbi konstatiert. Grobe Kraft, Motilität und Muskelton waren ungestört. Die Sehnenphänomene waren gesteigert, ohne einen path logischen Grad zu erreichen. Nach Quecksilber- und Jodkalibehandlung v übergehend Abnahme der Zuckungen. Sie treten jetzt nur noch bei plötzlich Anrede oder Erschrecktwerden auf. 8 Jahre nach Krankheitsbeginn auch ch reatisches Stottern festgestellt. 11 Jahre nach Krankheitsbeginn so ausgepräg choreatische Bewegungen, daß Pat. arbeitsunfähig und ihre Sprache ziemli unverständlich geworden ist. Vom 13. Jahre des Leidens an so starke chore tische Bauchzuckungen, daß sie täglich zu Erbrechen führen. Bei Beschäftigun mit der Pat. nehmen die Zuckungen zu. Im 15. Jahre der Erkrankung vol ständig unverständliche Sprache. Verdrehungen des ganzen Körpers. Muß forta gefüttert werden. Tod an Herzschwäche. Lues nicht mit Sicherheit nac gewiesen. Eine erbliche choreatische Belastung unbekannt.

B. Anatomische Untersuchung.

a) Makroskopischer Befund.

Das in allen Dimensionen kleine Gehirn bot äußerlich keine herdartige Erkrankun dar. Auf einem Frontalschnitt macht sich ein sehr starker Hydrocephalus intern bemerkbar.

b) Mikroskopischer Befund.

α) Befunde an herausgeschnittenen Stücken.

1. Cortex.

Taf. 33, Fig. 1 bringt einen Schnitt aus der Beinregion der Area gigantopyramidali Derselbe läßt eine beträchtliche Verschmälerung der Rinde erkennen, ohne daß die f diese Gegend charakteristische Schichtung verloren gegangen ist. *I, II* und der äuße Hauptteil von *III* zeigen eine mäßige Vermehrung der Neurogliakerne. Das im normal Schnitt der Taf. 6, Fig. 1 mit *Var* bezeichnete Gebiet und der unmittelbar anstoßen Abschnitt von *III* sind durch einen weitgehenden Schwund ihrer normalen Ganglie zellen und das direkt bandförmige Auftreten von Neurogliakernen charakterisie Das so entstehende Band ist in der Figur mit *n* bezeichnet. Die Riesenpyramiden in sind auffallend klein. Auch *Vy* zeigt wie die weiter nach innen gelegenen Rinde partien eine pathologische Vermehrung der Neurogliakerne.

Taf. 33, Fig. 2 gibt die Area **39** O. Vogts wieder. Auch hier begegnen wir in bez auf die Vermehrung der Neurogliakerne ähnlichen Verhältnissen wie in der vorig Figur. An der Grenze zwischen *III* und *V* hat sich unter weitgehendem Zugrundegeh der im normalen Schnitt an dieser Stelle befindlichen Ganglienzellen direkt ein a besonders zahlreichen Neurogliakernen bestehendes Band gebildet (*n*).

Taf. 33, Fig. 3 bringt einen Ausschnitt aus O. Vogts Area **69** (kaudaler Lippe d Sulcus centralis). Neben zweifelloser Verschmälerung zeigt sich auch hier in den Schicht *II—IV* eine deutliche Zunahme der Neurogliakerne. Das gilt insbesondere von *I*

Taf. 33, Fig. 4 ist O. Vogts Area **70** (oralem Teil der Kuppe des Gyrus centr posterior) entnommen. Auch hier ist die Rinde deutlich verschmälert, zeigen die grol

Pyramidenzellen nirgends die normale Größe und ist eine allgemeine Zunahme der Neurogliakerne vorhanden, die insbesondere in *IV* stärker hervortritt.

Diesen architektonischen Befunden hat Bielschowsky eine Reihe histologischer hinzugefügt:

„Das Stratum zonale ist stark verdichtet. Um die hier vorhandenen Gliakerne sind häufig kreisrunde und farblose Höfe gelegen. An den Ganglienzellen der Rinde fällt im allgemeinen auf, daß die Differenzierung der plasmatischen Bestandteile des Zellkörpers sehr schwach hervortritt. Auch an den großen Ganglienzelltypen, insbesondere an den Riesenpyramiden, sind die Nissl-Körperchen von der gleichmäßig dunkel gefärbten plasmatischen Grundsubstanz kaum trennbar. Auch die Zellkerne haben den Farbstoff im allgemeinen stark akzeptiert und heben sich vom Zellkörper nur wenig ab. Viele Pyramidenzellen der *III.* Schicht sind dabei geschrumpft und zeigen zuweilen eine korkzieherartige Schlängelung der Gipfeldendriten. Andere Zellexemplare weisen eine grobwabige Zerklüftung ihrer Zellkörper und Dendriten auf. An diesen chronisch und wabig veränderten Zellen sind die Trabantzellen häufig vermehrt und in die Randzone des Zelleibs eingestanzt. Die Gliakerne haben häufig einen Saum plasmatischer Substanz, welcher von feinen Körnchen mit gelblich-grüner Eigenfarbe erfüllt ist. Auch die Adventiazellen der Gefäße sind in reichlichem Maße von pigmentartigen Abbauprodukten ähnlicher Beschaffenheit erfüllt."

2. Striatum und Umgebung.

Taf. 33, Fig. 5 zeigt gegenüber den normalen Verhältnissen (Taf. 1, Fig. 2) im *Pallidum externum* eine starke Gliose und ein beträchtliches Aneinandergerücktsein der sonst gut erhaltenen Ganglienzellen.

Taf. 33, Fig. 6. Es lehrt ein Vergleich mit Taf. 32, Fig. 3, daß in dem vorliegenden Fall das *Pallidum internum* wesentlich geringer von der Gliose befallen ist. Die gut erhaltenen Ganglienzellen sind aber auch hier entsprechend der Schrumpfung des Pallidum internum näher aneinander gerückt.

Taf. 33, Fig. 7 bringt einen kleinen Ausschnitt aus dem *Nucleus substantiae innominatae.* Von der Norm (Taf. 2, Fig. 3) weicht diese Abbildung höchstens durch eine geringfügige Zunahme der Neurogliakerne ab.

Taf. 34, Fig. 1 zeigt im *Caudatum* (*Nc*) eine beträchtliche Gliose, einen fast vollständigen Schwund der kleinen Ganglienzellen und auch nur ein sehr geringfügiges Erhaltensein der größeren.

Taf. 34, Fig. 2 zeigt im *Putamen* (*Put*) gegenüber Taf. 32, Fig. 1 eine noch weitere Zunahme der Gliose. Infolge der noch stärkeren Schrumpfung sind die erhalten gebliebenen großen Ganglienzellen — genau so wie die Faserbündel — noch dichter aneinandergerückt als in Taf. 32, Fig. 1. Es sind aber offenbar etwas mehr kleine Ganglienzellen erhalten als in dem Taf. 32, Fig. 1 abgebildeten Fall.

Unsere architektonischen Feststellungen am *Striatum* und *Pallidum* ergänzte Bielschowsky durch folgenden histologischen Befund:

„Die Gliakerne des *Striatum* sind von hellen Höfen umgeben. In den Höfen selbst sind häufig radiär angeordnete feine Plasmabälkchen — die Reste der dazu gehörigen Zellkörper — kenntlich. Hier und da finden sich Exemplare von amöboider Glia mit dunkel gefärbtem und unregelmäßig gestaltetem Plasmakörper. Wie in der Hirnrinde sind auch hier in den Gliazellen vielfach pigmentähnliche Abbauprodukte nachweisbar. Bezüglich des Gefäßapparates ist noch zu bemerken, daß alle Gefäße des Striatum und des Pallidum stark erweitert und prall gefüllt sind. Hier und da finden sich frische perivaskuläre Blutungen. Einzelne Arterien dieser Region haben eine stark verdickte und veränderte Wandung. Am stärksten betroffen ist die Media, welche in ein glasig aussehendes, kernarmes Rohr verwandelt ist. In die veränderten Wandteile sind häufig grobkörnige, Anilinfarbstoff stark akzeptierende Niederschläge abgelagert (hyaline Metamorphose mit konsekutiver Petrifikation)."

3. Rückenmark.

Bielschowsky stellte eine ungewöhnliche Schmächtigkeit des ganzen Rücke marks fest. „Die Durchmesser entsprechen nicht den Maßen eines erwachsenen Me schen. Feinere histologische Veränderungen sind aber nirgends nachweisbar. (*Ko genitale Mikromyelie.*)"

β) Befunde an der Markfaserserie.

Taf. 35, Fig. 1 gibt den oralsten Teil des Striatum der rechten Hemisphäre wied Wir erkennen in der Abbildung die starke Schrumpfung des *Striatum,* die für Schrumpfung von *Nc* charakteristische Abplattung seiner in den Ventrikel hinei ragenden Oberfläche, in dem erhaltenen *Striatum* das uns als *Etat fibreux* bekan Zusammengerücktsein der Markfasern und einen beträchtlichen Hydrocephal internus.

Taf. 35, Fig. 2 weist den gleichen Befund auf. Welche beträchtliche Schrumpfu das *Striatum* zeigt, lehrt ein Vergleich mit Taf. 11, Fig. 6! Dem Striatum gegenüb ist das *Pallidum* sehr viel weniger verkleinert.

Taf. 35, Fig. 3 bringt bei 25facher Vergrößerung den dorsalen Teil des link *Pallidum externum* eines etwas kaudaler gelegenen Schnittes. Zur Würdigung der Al bildung muß man diese Figur mit den Figg. 10 und 11 der Taf. 5 der Ergänzungsheft des 18. Bandes dieses Journals vergleichen. In der betreffenden Fig. 11 verlaufe sehr zahlreiche dünnfaserige Faserbündel in lateral-medialer Richtung im normale Pallidum externum (*Ge*). Daneben sehen wir zahlreiche dicke Fasern, vornehmlic in dorso-lateraler Richtung. Sie sind im mittleren Teil des Pallidum externum dorsa wärts bis zu der Bezeichnung „Ge" in größerer Zahl vorhanden. In Taf. 5, Fig. 1 welche von dem Fall Wiemer-Tochter (État marbré) stammt, liegt eine starke Schrum fung von *Ge* unter gleichzeitiger beträchtlicher Abnahme der das Pallidum in latera medialer Richtung durchlaufenden Faserbündel vor. Cécile Vogt hat schon b der damaligen Beschreibung dieser Figur darauf hingewiesen, daß es sich hier um ein sekundäre Degeneration von Fasern handelt, die zwischen dem Striatum und de Pallidum verlaufen, und daß speziell die dorsal von der Bezeichnung „Ge" gelege Faserung zum *Caudatum* in Beziehung steht. In unserer jetzigen Figur sehen w diese *strio-pallidären* Fasern ganz und gar zurücktreten. Dagegen ist das stark g schrumpfte Pallidum externum ausgefüllt von den dickeren Fasern und zwar zeige diese — wie schon bei der vorliegenden Vergrößerung erkennbar ist — gegenüber d beiden, eben aus dem 18. Bande dieses Journals zitierten Abbildungen eine ohne weiter als anormal zu bezeichnende Verdickung ihrer Markscheiden. In dem kleinen, no mit abgebildeten Teil vom *Putamen* tritt der Etat fibreux fleckweise besonde intensiv auf.

Taf. 35, Fig. 4 stammt von der linken Hemisphäre eines weiter kaudal gelegen Schnittes. Wir sehen in diesem ziemlich lange exponierten Schnitt die starke Schrum fung des *Striatum.* Man vergleiche zur Abschätzung dieser Schrumpfung die Fig. der Taf. 3 der Ergänzungshefte des 18. Bandes dieses Journals! Das *Pallidum* lä seine Unterabteilungen ebensogut wie seine *Ansa lenticularis* erkennen, zeigt ab gegenüber normalen Verhältnissen — wie die genannte Fig. 7 deutlich lehrt — ei beträchtliche Verkleinerung. Außerdem existiert auch hier ein starker Hydr cephalus internus.

Taf. 35, Fig. 5 gibt *Nc* desselben Schnittes bei geringerer Expositionsdauer wied Man erkennt dann deutlich in ihm den Etat fibreux.

Taf. 35, Fig. 6 bringt von derselben Figur bei der gleichen geringen Expositio dauer das *Putamen.* Man ersieht aus dieser Abbildung deutlich den Etat fibreu Und zwar zeigt es sich, daß er — wie wir schon bei der Beschreibung der Fig. 3 herv gehoben haben — hier nicht in der Form eines gleichmäßigen Zusammenrückens erhalten gebliebenen Markfasern auftritt, sondern daß er herdförmig besond starke Faseransammlungen bildet.

Taf. 35, Fig. 7 läßt die Forelschen Bündel H^2 und H^1 erkennen. Wenn man auch die allgemeine Kleinheit des Gehirns in Betracht zieht, so kann doch eine spezielle Schmächtigkeit der beiden Bündel nicht geleugnet werden.

Taf. 35, Fig. 8 stammt von einem etwas kaudaleren Schnitte der rechten Hemisphäre und zwar aus jener Gegend, wo das *Corpus Luysi* soeben begonnen hat. Die beträchtliche Atrophie des *Striatum* geht gut aus einem Vergleich mit Fig. 13 der Taf. 6 der Ergänzungshefte des Bandes 18 dieses Journals hervor. Auch ein Blick auf die linke Hälfte der Fig. 3 der Taf. 23 dieser Arbeit läßt die Schrumpfung deutlich erkennen. Ein entsprechender Vergleich zeigt dabei, daß die Schrumpfung auch das *Pallidum* betrifft, aber doch in deutlich geringerem Maße, was namentlich aus der Verschiebung der Breitendurchmesser zwischen *Putamen* und *Pallidum* in Taf. 35, Fig. 8 gegenüber den beiden genannten, normale Verhältnisse darbietenden Figuren hervorgeht. Man sieht ferner einen deutlichen Hydrocephalus internus, im Vergleich zu Fig. 13 der Taf. 6 der Ergänzungshefte des 18. Bandes dieses Journals ein verschmälertes *Corpus callosum* und einen in seiner Gesamtheit etwas kleineren *Thalamus*. Zieht man auch diese allgemeine Kleinheit in Betracht, so muß man den Anfangsteil des *Corpus Luysi* doch noch als speziell verkleinert bezeichnen.

Taf. 35, Fig. 9 bringt von einem kaudaleren Schnitt der linken Hemisphäre noch einmal das *Corpus Luysi*. Verglichen mit den bei Beschreibung der vorigen Figur herangezogenen normalen Bildern muß es als speziell gegenüber seiner Umgebung verkleinert angesehen werden.

Das *Cerebellum*, die *Brachia conjunctiva*, die *Pyramiden* und die *unteren Oliven* zeigen keine speziellen Veränderungen.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Abgesehen von einer kongenitalen Mikromyelie haben wir es mit einer weitgehenden, zu Parenchymzerfall und Gliose führenden Erkrankung zu tun.

Dieser Krankheitsprozeß hat in intensivster Weise das *Striatum* ergriffen. Er hat dabei das *Pallidum* zweifellos in einem über eine sekundäre Degeneration hinausgehenden Maße in Mitleidenschaft gezogen. Dabei zeigen die Markscheiden der groben Fasern des Pallidum externum ein außergewöhnliches Kaliber. *CL* ist zweifellos verkleinert. Auch H^2 und H^1 sind etwas reduziert.

Nächst dem Striatum ist der *Cortex cerebri* und in ihm vor allem die *IV.* Schicht, bzw. in den sekundär agranulären Gebieten die Grenze zwischen *III* und *V* am schwersten betroffen.

C. Epikrise.

Die Chorea bringen wir natürlich auch hier mit der Striatumerkrankung in Beziehung. Die vorliegende sehr schwere pathologische Veränderung des Striatum macht die sehr starke Chorea der letzten Jahre verständlich.

Die Partizipierung der oralen Teile des Striatum an dem schweren Krankheitsprozeß ist mit unserer Tendenz, dieses Gebiet zu den bulbären Funktionen in Beziehung zu bringen, in vollem Einklang.

Was die psychischen Störungen anbelangt, so ist in den letzten Jahren ein Schwachsinn und ein Benehmen der Kranken konstatiert worden, wie es typisch für die Huntingtonsche Chorea ist. Wir sind deshalb natürlich geneigt, die von uns oben beschriebenen pathologischen Veränderungen des

Cortex cerebri deswegen mit den genannten psychischen Störungen in I ziehung zu bringen, weil wir denselben Befund in Freunds Fall H. B. erhob haben und in den weiteren Fällen von Huntingtonscher Chorea stets wie konstatieren werden. Ob die in den ersten Krankheitsjahren aufgetreter Größenideen auch noch als Symptome dieses pathologischen Prozesses u dementsprechend als ein gelegentliches Teilsymptom der Huntingtonsch Chorea aufzufassen sind oder ob sich neben der typischen seelischen I krankung der Huntingtonschen Chorea noch eine zweite Psychose abgespi hat, möchten wir unentschieden lassen.

15. Maass' Fall Poersch (*S 15*).

A. Krankengeschichte.

Auguste P. — Geschäftsfrau.

Geboren 12. August 1839.

Status am 9. September 1908, also im Alter von 69 Jahren.

Eine Anamnese ist infolge des psychischen Zustandes der Kranken nicht zu erheb

Auf die Frage: „Sind Sie krank?" antwortet sie: „Husten."

„Sind Sie sonst völlig gesund?" „Ja."

„Sind Sie früher krank gewesen?" „Niemals."

Status corporis:

Der Körper der Kranken befindet sich in dauernder Bewegung, fortwähr wird der Kopf hin und her geworfen, der Mund geöffnet und wieder geschlossen, wird der Unterkiefer auch seitwärts verschoben, die Extremitäten werden eb falls dauernd bewegt. Diese Bewegungen erfolgen niemals mit der Langsamk wurmförmiger athetoïder Bewegungen, erinnern auch weder an c Wackeln bei multipler Sklerose, noch an die Ataxie bei Tabes. Je der Bewegungen, einzeln für sich betrachtet, gleicht einer normal intendierten Bewegung, und nur durch die Häufung und Zwecklosigk der Bewegungen wird der krankhafte Charakter erkennbar.

Die Sehnenphänomene sind an den Armen nicht mit Sicherheit auslösbar. Lähmu der Arme besteht nicht. Einfache intendierte Bewegungen, wie z. B.: „Mit dem Zei finger die Öffnung des Stethoskops berühren" führt Pat. auf Aufforderung oft pron und fehlerlos aus. Auch ist sie imstande, an ihrer Schürze auf dem Rücken die Bän zur Schleife zu binden.

An den Beinen sind Kniephänomene und Achillesreflexe sicher vorhanden, al infolge der unwillkürlichen Bewegungen ist die Stärke der Reflexe nicht mit Sicherh zu beurteilen. Es besteht starke Plantarhyperästhesie. Beim Bestreichen der Fußso erfolgt plantare Reflexbewegung der Zehen. Alle aktiven Bewegungen der unte Extremitäten sind ausführbar.

Auf Nadelstiche erfolgt an beiden Beinen prompte Reaktion; genaue Gefül prüfung ist infolge des psychischen Zustandes nicht ausführbar.

Der Knie-Hackenversuch gelingt, aber während der Bewegung und auch nachd der Fuß das Knie erreicht hat, sieht man dauernd unwillkürliche Bewegungen beiden Beinen.

Bauchreflex ist beiderseits nicht auslösbar, vielleicht infolge Spannung der Bau decken.

Facialis, Hypoglossus sind frei, ebenso Augenbewegungen. Pupillarreaktion infolge Widerstandes der Pat. nicht zu beurteilen.

Schlucken ist ungestört.

Sprache:

Die Artikulation aller einzelnen Laute gelingt; bei zusammenhängendem Sprec

ist aber die Sprache außerordentlich undeutlich. Oft bildet Pat. dabei keine richtigen Sätze. Es besteht keine Störung der Wortfindung beim Anblick von Bildern. Das Sprachverständnis ebenso wie das Lautlesen und Verstehen kleiner gelesener Sätze sind ungestört. Das Diktatschreiben einzelner Worte gelingt, wenn auch mit orthographischen Fehlern.

Intelligenzprüfung:

Die Merkfähigkeit ist grob gestört. Pat. ist bei mehrfacher Prüfung nicht imstande, sechs einzelne, ihr vorgesprochene Zahlen nachzusprechen; auch bei fünf Zahlen macht sie noch Verwechslungen; erst vier Zahlen werden richtig nachgesprochen.

Örtlich ist sie orientiert.

Auf die Frage: „Welches Jahr ist jetzt?" sagt sie: „Kann nicht antworten." Den Monat kann sie richtig angeben, den Wochentag aber nicht.

Den Namen des Kaisers weiß sie, kann aber nicht sagen, wo er wohnt.

Nach dem Unterschiede zwischen Baum und Strauch gefragt, sagt sie: „Am Baum können mehr Sträucher hängen."

Unterschied zwischen Treppe und Leiter? „Treppe geht man rauf. Leiter hängt man hin, hat mehr Stufen."

Kopfrechnen:

3+4 wird richtig gerechnet, ebenso 7+18 sowie 19—6. Auf die Frage 25—14 sagt sie: „Kann ich nicht." 5×8 rechnet sie 45. Auf die Frage 7×9 sagt sie: „7×10 ist 70."

Es wird die Diagnose der *Huntingtonschen Chorea* mit erheblicher Demenz gestellt.

Tod am 4. April 1910.

Eine Änderung im Zustande der Pat. ist bis zum Tode nicht beobachtet worden.

c) Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Es handelt sich um eine im 71. Lebensjahr verstorbene Kranke, die in den letzten Lebensjahren eine sich auch auf die Kopfmuskulatur beziehende Chorea neben deutlicher Demenz aufwies. Von einer Erblichkeit ist nichts bekannt.

B. *Anatomischer Befund.*

a) Makroskopische Untersuchung.

Das Gehirn zeigt abgesehen von seiner Kleinheit keine besonderen äußerlichen Veränderungen. Auf dem Querschnitt ist ein deutlicher Hydrocephalus internus sichtbar.

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Befunde an Nissl-Präparaten herausgeschnittener Rindenstücke.

Taf. 36, Fig. 1 bringt einen Ausschnitt aus der *Area gigantopyramidalis.* Die Rinde ist durch Nervenzelldichtigkeit, verhältnismäßig kleine Riesenpyramidenzellen und Vermehrung der Gliakerne ausgezeichnet. Diese sind besonders zahlreich an der Grenze zwischen *III* und *Var.* Nach außen davon zeigen sie die geringste, nach innen eine weniger starke Zunahme.

Taf. 36, Fig. 2 ist O. Vogts Area **39** entnommen. Auch hier begegnen wir den gleichen Veränderungen wie in der vorigen Figur, d. h. einer Verschmälerung der Rinde, einem Aneinanderrücken der Nervenzellen und daneben einer Vermehrung der Gliakerne. Diese ist am geringsten in den äußeren Rindenschichten. Sie tritt am stärksten in dem mit *n* bezeichneten Grenzgebiet zwischen *III* und *V* auf. Hier hat gleichzeitig ein stärkerer Zerfall von Ganglienzellen stattgefunden, so daß die zahlreichen in Erscheinung tretenden Gliakerne an dieser Stelle eine Pdeudokörnerschicht

bilden. Die weiter nach innen gelegenen Schichten zeigen eine weniger starke G sie ist aber immerhin deutlich ausgeprägter als in den Außenschichten.

Taf. 36, Fig. 3 macht uns mit der Struktur des Feldes **69** O. Vogts be (hinterer Lippe des Sulcus centralis). Gegenüber dem in Fig. 6 dieser Tafel abgebil normalen Bilde fällt eine Verschmälerung, ein Zusammenrücken der Ganglien und eine sehr beträchtliche Zunahme der Gliakerne auf. Die letztere ist bes zahlreich in *IV*, aber auch ziemlich ausgeprägt in den Außenschichten, währe hier im Gegensatz zu den beiden eben beschriebenen Figuren in den Innensch weniger deutlich hervortritt.

Taf. 36, Figg. 4—7 werden S. 731f. beschrieben.

β) Befunde an der Markfaserserie.

Taf. 28, Fig. 3. Der orale Teil des *Striatum* ist in der in den letzten Fäll schriebenen Art geschrumpft und weist daher einen Etat fibreux auf. Speziell auch hier die dem Ventrikel zugekehrte Seite des *Caudatum* die typische Abfla und führt damit zu der in dieser Frontalebene für die Chorea charakteristischen linigen Begrenzung des erweiterten Seitenventrikels. Zum Vergleich möge spezi die normale Figur 12 der Taf. 44 der Ergänzungshefte des *18*. Bds. dieses Jo hingewiesen werden! Dabei sei noch darauf aufmerksam gemacht, daß die *C interna* keine Verschmälerung erfahren hat, ihre Bündel aber sekundär, d. h. i Schrumpfung von Striatumsubstanz dichter aneinandergerückt sind. Außerdem das *Striatum* einen deutlichen Etat criblé (vgl. unter VII!).

Taf. 28, Fig. 4 lehrt uns, wie auch in den kaudaleren Partien *Nc* und *P* schrumpft sind und es dabei speziell in den dorsaleren Gebieten von *Put* zu ausgesprochenen Etat fibreux gekommen ist. Das *Pallidum* (*Ge* + *Gi*) zeigt auc Höhenreduktion und ist zweifellos anormal markhaltig. Die Volumenveränd ist aber im Vergleich zu derjenigen des Striatum eine deutlich geringere. Ma gleiche zur Würdigung dieser Verhältnisse Taf. 3, Fig. 7 und Taf. 45, Fig. 18 d gänzungshefte des *18*. Bds. dieses Journals! Die Faserung der *Substantia innom* speziell auch ihr dorsalster, zur *Ansa lenticularis* gehöriger Abschnitt zeigt Anomalien. Dasselbe gilt vom abgebildeten Teil des *Thalamus*. In den verschie Partien des Schnittes, speziell aber im *Putamen* und im *Pallidum* begegnen wir zeitig einem Etat criblé.

Taf. 26, Fig. 7. Das Corpus Luysi (*CL*) ist ausgesprochen markhaltig, aber über den normalen Verhältnissen in seinem Höhendurchmesser um über ein reduziert.

Taf. 26, Fig. 8 bringt aus einer normalen Serie das Corpus Luysi (*CL*) in größten Höhendurchmesser. Wir begegnen ihm an derjenigen Stelle, wo die oral Markkapsel des Nucleus ruber (*lNr*) getroffen ist. Man erkennt in der Abbildun *CL* dorsal und ventral von einer schmalen Faserkapsel umgeben ist und wie der gehalt der Zona incerta (*Zi*) deutlich hinter demjenigen von *CL* zurücksteht.

Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Im kleinen *Großhirn* zeigt die Rinde eine Verschmälerung, ein Anein rücken der in ihrer absoluten Zahl verminderten Ganglienzellen und eine oder in den sekundär agranulären Feldern an der Grenze von *III* und sonders stark auftretende Gliose.

Das *Striatum* ist stark geschrumpft und zeigt einen deutlichen Etat fi Diese Schrumpfung hat zu einem Hydrocephalus internus geführt. Das *Pa* ist auch noch ziemlich stark, das *Corpus Luysi* immerhin in faßbarer verkleinert. Die *Capsula interna* zeigt keine Faserverminderung. Auß weist das Gehirn und speziell *Striatum* + *Pallidum* einen Etat cribl

C. Epikrise.

Es handelt sich um einen Fall, der ohne jede Anamnese erst im 69. Lebensjahr zur Untersuchung kam und dann neben einer Chorea einen Intelligenzdefekt zeigte, der auch seniler Natur sein konnte. Es bot aber neben dem Striatum auch der Cortex einen Befund dar, wie er für die Huntingtonsche Krankheit charakteristisch ist. Man vergleiche z. B. die in Taf. 76, Fig. 1 abgebildete, ganz anders gestaltete Area gigantopyramidalis einer senilen Demenz! Der Etat criblé hat gegenüber dem Etat fibreux nach der Krankengeschichte sich nicht klinisch geäußert.

16. Thomallas Fall Anna D. (*Bf 23*).

Es handelt sich um eine 48 Jahre alte Patientin. Neben einer Charakterveränderung und Intelligenzstörungen zeigte sie eine typische Chorea bei entsprechender erblicher Belastung. Die Einzelheiten der Krankengeschichte und des anatomischen Befundes werden später zusammen mit Thomalla veröffentlicht werden. Wir wollen nur auf einige Rindenbefunde des kleinen Großhirns hinweisen.

Taf. 36, Fig. 4. Es handelt sich um die *Area gigantopyramidalis*. Sie ist zweifellos gegen die Norm verschmälert. Ihre Riesenpyramidenzellen sind klein. Ein besonderer Ausfall an Nervenzellen macht sich im innersten Teil von *III* und in *Va* bemerkbar. Hier sind auch die Gliakerne am stärksten vermehrt. Es existiert hier direkt ein von Gliakernen gebildetes Band. Eine weniger ausgesprochene Gliose befindet sich weiter nach innen, eine noch geringere weiter nach außen.

Taf. 36, Fig. 5. Die Area **69** O. Vogts (kaudale Lippe des Sulcus centralis) zeigt auch hier die in den bisherigen Fällen von Huntingtonscher Chorea festgestellten Abweichungen von den in Taf. 36, Fig. 6 abgebildeten normalen Verhältnissen. Die Rinde ist verschmälert. Die großen Pyramidenzellen sind anormal klein. Vor allem fällt aber die große Zahl von Gliakernen auf. Dieselben sind in *IV* besonders zahlreich.

Taf. 36, Fig. 6 bringt dieselbe Area von einem normalen Erwachsenen. Man erkennt hier sehr gut alle diejenigen Merkmale wieder, welche wir neben den schon von anderen Autoren, vor allem Brodmann, festgestellten, zum ersten Male in diesem Journalband S. 306 beschrieben und S. 305 in Textfig. 17 schematisch zur Darstellung gebracht haben. Wir verweisen auf diese Beschreibung. Gegenüber den Taf. 33, Fig. 3 und Taf. 36, Figg. 3 und 5 abgebildeten pathologischen Veränderungen dieser Area konstatieren wir in der gegenwärtigen Figur eine größere Breite, eine geringere Dichtigkeit der Ganglienzellen, eine deutlichere Ausprägung der großen Pyramidenzellen in *III*³ und eine viel geringere Zahl von Neurogliakernen, insbesondere in der *IV*. Schicht. Vergleicht man speziell diese mit derjenigen der vorigen Figur, so erkennt man deutlich, wie die *IV* der Fig. 6 zwar von kleinen, aber eine dreieckige Form zeigenden Bestandteilen, also echten Körnern, gebildet wird, während die *IV* der Fig. 5 kleinere rundliche Neurogliakerne vornehmlich aufweist. Der Ungeübte betrachte die Abbildungen mit der Lupe!

17. Thomallas Fall Paul B. (*Bf 20*).

Es handelt sich um einen 19 jährigen Patienten aus einer an Huntigtonscher Chorea leidenden Familie, der drei Monate nach Beginn der Erkrankung bereits zugrunde ging. Der Kranke zeigte in der ersten Periode einen an das sogenannte „Delirium acutum" erinnernden Erregungszustand, in der zweiten

Phase einen „Stupor". Die genauere Krankengeschichte und der gesamte anatomische Befund werden später zusammen mit Thomalla veröffentlicht werden.

Taf. 36, Fig. 7 ist der *Area gigantopyramidalis* des ziemlich großen, d. h. wohl infolge der erst kurzen Krankheitsdauer noch nicht geschrumpften Großhirns entnommen. Man beobachtet auch hier eine Verschmälerung der Rinde, eine anormale Dichtigkeit der Nervenzellen, einen besonderen Untergang derselben in *Var*, eine hier am stärksten, weiter nach innen weniger und nach außen noch geringer ausgeprägte Gliose. Dagegen sind die Riesenpyramiden in dem abgebildeten Schnitt von normaler Größe.

Zusammenfassung.

Wir haben hier Fälle zusammengestellt, die anatomisch folgenden gemeinsamen Befund darboten:

Starke Schrumpfung des Striatum, beruhend auf einem Untergang der meisten Ganglienzellen unter gleichzeitiger so starker Ersatzwucherung der Gliazellen, daß sie an Intensität diejenige der vorigen Gruppe zu übertreffen scheint. Infolge Erhaltenbleibens der groben Markfasern des Striatum einen durch Zusammenrücken derselben entstandenen Etat fibreux. Konsekutiven Hydrocephalus internus, in den oralen Partien mit typischen gradlinigen Wänden.

Eine weniger intensive Verkleinerung des *Pallidum* mit gleichzeitiger Gliose.

Eine Volumenabnahme des *Corpus Luysi.*

Ein kleines Großhirn mit schmaler, nervenzelldichter Rinde und besonders in der Gegend der embryonalen *IV* auftretender Gliose.

Verkleinerung des übrigen Zentralnervensystems, teilweise mit gleichzeitiger Gliose.

Alle Fälle zeigten klinisch neben einer ausgesprochenen Chorea psychische Störungen.

Von den fünf Fällen waren drei sicher gleichsinnig belastet.

In der geschilderten pathologischen Veränderung des *Striatum* und der *Cortex* sehen wir den für die Diagnose der Huntingtonschen Chorea notwendigen pathologisch-anatomischen Befund. Die Vererbung scheint uns für das Krankheitsbild nicht unbedingte Voraussetzung zu sein.

c) Etat fibreux als Folge des progressiven paralytischen Prozesses im Striatum.

18. Liepmanns Fall Karl R. (*D 25*).

A. Krankengeschichte.

Geboren am 11. Oktober 1875. Ledig. Hausdiener.

1. Krankenhausbehandlung im Sanatorium Beelitz vom 10. April 1909 bis 15. Mai 1909.

Anamnese: Keine erbliche Belastung. Keine Geschlechtskrankheiten. Mäßiger Alkoholgenuß. War Soldat; bekam dabei Gelenkrheumatismus. Seit der Zeit öfter Rückfälle und Atembeklemmung; zuweilen Herzklopfen. In den letzten Tagen große Mattigkeit, Gedächtnisschwäche, schlechten Schlaf, Kopfschwindel. August 1908 plötzlich Lähmung im rechten Fuß. Im letzten Halbjahr in der hydrotherapeutischen Anstalt Ziegelstr. laut Ausweis wegen Gelenkrheumatismus, Herzklopfens und Chorea erfolglos behandelt.

Status praesens:

Körperbau und Muskulatur kräftig. Mittelmäßiger Ernährungszustand. Blasse Hautfarbe. Körpergewicht ca. 75 kg.

Lunge ohne pathologischen Befund.

Herz: Töne rein, Grenze normal, Tätigkeit leicht arythmisch.

Bauchorgane ohne pathologischen Befund.

Die Gelenke der Gliedmaßen äußerlich nicht verändert. In den Kniegelenken leichtes Reiben.

R. Unterschenkel im Umfang $^1/_2$ cm geringer als der *l.*. Seine Muskelkraft herabgesetzt.

Beim Gehen wird der *r.* Fuß mehr gehoben. Beugen des Fußes geschieht ohne Kraft (Peroneuslähmung?).

Schmerz- und Berührungsempfindungen normal. Am *r.* Unterschenkel wird Kälte stärker und Wärme schwächer als am *l.* empfunden.

Reflexe vorhanden.

Leichtes Stocken beim Sprechen.

Leichte stoßartige Bewegungen im ganzen Körper.

Gutes Seh- und Hörvermögen.

1. Mai 1909. Die Beschwerden sind noch dieselben. Seit den letzten Wochen besteht auch erschwertes Urinlassen.

11. Mai 1909. Keine wesentliche Besserung. Der Mund steht etwas schief. Leichte choreatische Bewegungen in der *r.* Hand, deutliche Lähmung des Peroneus am *r.* Fuß. Außerdem klagt Pat. über Gedächtnisschwäche. Zeigt häsitierende Sprache, Steigerung der Patellarreflexe.

15. Mai 1909. Pat. wird als unheilbar entlassen.

4. März 1910. *Aufnahme im Krankenhaus Moabit.*

Diagnose: Polyarthritis rheumatica. Dementia paralytica?

Vor 3 Wochen von neuem heftige Schmerzen in den Fuß- und Kniegelenken.

Status praesens: Mittelgroßer, gut ernährter Mann.

Trommelschlägerfinger.

Faßförmiger Thorax.

Herz von Lunge ziemlich überlagert. 2. Aortenton mäßig akzentuiert.

R. Lungenlappen hinten zwei Finger breit gedämpft.

Pectoralfremitus abgeschwächt.

Hand-, Knie- und Fußgelenke geschwollen.

6. März 1910. Abgeschwächtes Atmen, kleinblasige Rasselgeräusche.

8. März 1910. Kann nicht Urin lassen, wird katheterisiert.

10. März 1910. *L.* Pupille weiter als die *r.*, beide reagieren höchst träge.

Facialis *l.* paretisch.

Kniesehnenphänomen gesteigert.

In der Nacht ist Pat. sehr unruhig, glaubt verfolgt zu werden.

Sprachstörung ist nicht vorhanden.

Rechnet schlecht. Kann 5 Zahlen nicht nachsprechen.

Spricht verwirrt.

15. März 1910. Psychische Störungen unverändert nachweisbar.

Auch die Sprache ist gewissermaßen verwaschen, murmelnd.

Pat. hat nur noch geringe Gelenkschmerzen.

20. März 1910. Cystitis.

24. März 1910. Geistig in desolatem Zustand. Die Fiebersteigerungen werden auf eine aufsteigende Infektion seitens der Blase bezogen.

Gelenke nicht mehr nachweisbar verändert.

Herz ohne pathologischen Befund.

Nach Dalldorf verlegt.

25. März 1910.

Status:

Gestern Abend in ruhigem Zustand eingeliefert. Temp. 37,2°.

Kein Alkoholgeruch.

Bei der Morgenvisite ruhig, geordnet, über Ort und seine Person orientiert. es sei 1911 (er habe solange Fieber gehabt).

L. Pupille weiter als die *r.*.

Lichtreaktion beiderseits schwach, Konvergenzreaktion beiderseit

Paradigmen werden ziemlich gut nachgesprochen, nur ab und zu lei deutlichkeit („Brigarde").

Am Kreuzbein handtellergroßer Decubitus.

Unrein mit Urin.

Untere Extremitäten paretisch.

Kniesehnenphänomen beiderseits vorhanden.

Sprache nicht deutlich gestört.

Pat. gibt sinngemäße und geordnete Auskunft.

Monate rückwärts werden richtig angegeben.

Für Dementia paralytica bestehen keine sicheren Zeichen; gewisse Oberflächlichkeit in der Beurteilung seiner Person ist verdächtig.

Fieber.

29. März 1910. Sauber, ruhig und geordnet in seinem Verhalten. Nin ständig Nahrung zu sich.

31. März 1910. *Autoanamnese*: Vater ist plötzlich an Apoplexie gestorben angeblich gesund. Zwei Geschwister sind klein gestorben, fünf lebende solle sein. In der Familie soll außer Pat. niemand nervenleidend sein.

Pat. besuchte in seinem Heimatsort die Dorfschule; hat nicht besonders gu

Psychischer Befund:

Pat. gibt seinen Namen, Alter, Geburtsort und -jahr sowie heutige richtig an.

Auf die Frage, weswegen er hier sei, antwortet Pat.: „Ja, Herr Doktor, verschiedenes gehört, ich soll schon so langsam gesprochen haben, aber ich I jeher langsam gesprochen. Ich war damals sehr schwer krank, hatte hohes

Nach zweimaligem Vorsprechen spricht er fünf- und sechsstellige Zahl

Zeigt seiner Bildung entsprechende geographische und historische Ke

Kopfrechnen mäßig (vielleicht nur auf ungenügender Schulbildung b

Unterschied zwischen Baum und Strauch und zwischen Fluß und Teich wi angegeben.

Sprache: Artikuliert gut, keine Mitbewegungen dabei.

Körperlicher Befund:

Mittelgroßer Mann von kräftigem Körperbau und gutem Ernährung Temperatur abends unbedeutende Steigerung.

Haut weiß, elastisch. Querverlaufende Narbe an der Stirn, oberhalb des herrührend von einer Verletzung vor acht Jahren. Am Rücken einige Ak und ein kinderhandtellergroßer Decubitus.

An den Gelenken keine Schwellungen mehr nachweisbar.

Klagen über Schmerzen im *r.* Kniegelenk und beiden Fußgelenken.

Zunge belegt.

Rachenorgane gerötet.

Lungen: Thorax gut gewölbt. *R.* Grenze etwas höher als die *l.*. Im übrig überall voll, Atemgeräusche vesikulär, einige bronchitische Geräusche.

Herz in normalen Grenzen, Töne rein.

Abdomen ohne pathologischen Befund.

Mundwinkel *l.* tiefer stehend als *r.*.

Pupille *l.* weiter als *r.*, reagieren beide sehr wenig auf Lichteinfall.
Konvergenzreaktion der Pupillen normal.
Motilität der Arme ohne pathologischen Befund.
Gang ist mit Rücksicht auf die Gelenkerkrankung nicht zu prüfen.
Kniesehnenphänomene vorhanden, *l.* anscheinend stärker als *r.*.
2. April 1910. Anhaltende Temperatur bis über 38°.
Starke Schwellung des *l.* Kniegelenks. Tanzen der Patella.
Puls ca. 100.
Herz nihil.
Therapie: 2stündlich 1 Eßlöffel Mixt. antirheum.

4. April 1910. Schwellung zurückgegangen. Subjektives Wohlbefinden. Kein Fieber mehr. — Urin sehr trübe, enthält reichlich Leukozyten. Dreimal tägl. 1 g Salol.

8. April 1910. Puls leicht arythmisch. Frequenz 100. Therapie: Inf. digit. dreistündlich.

9. April 1910. In voriger Nacht sehr unruhig und andauernd laut, warf das Bettzeug öfter von sich.

15. April 1910. Keine Gelenkschmerzen mehr. Abends immer noch Temperatur bis über 38°. — Puls leicht schnellend, ca. 100. Herzgrenzen normal. Keine Nebengeräusche.
Decubitus hat Fortschritte gemacht.

19. April 1910. Abendlich leichte Temperatursteigerungen. Urin noch immer trotz Fol. uvae ursi und Salol stark getrübt. — Keine Gelenkschwellung und Schmerzen mehr.

Fortgesetzt unsauber mit Urin. Entschuldigt dies damit, er könne manchmal die Flasche nicht finden. Gegen die Sache an sich völlig stumpf.

17. Mai 1910. Ist jetzt vollkommen fieberfrei. Keine Schwellung und Schmerzhaftigkeit der Gelenke mehr. Decubitus in guter Heilung begriffen.
Urin allerdings noch immer sehr trübe. Hat sich in letzter Zeit seltener verunreinigt.
Ist geistig klar.
Steht nachmittags aus dem Bett auf.

30. Mai 1910. Verhält sich ganz geordnet und wird mit etwas Hausarbeit beschäftigt.

16. Juli 1910. Hat zu keinerlei Klagen in letzter Zeit Anlaß gegeben. Verhält sich geordnet. Hilft dem Pfleger etwas bei der Hausarbeit, bringt aber nicht viel fertig.
Stumpfer Gesichtsausdruck.
R. Nasolabialfalte verstrichen.
Sprache: Artikuliert gut, höchstens unbedeutende Mitbewegungen.
Pupillen jetzt gleich weit.
Lichtreaktion *l.* spurweise, *r.* aufgehoben.
Kopfrechnen jetzt schlechter als früher.

30. August 1910. Verhält sich geordnet und hilft etwas bei der Hausarbeit mit. — Decubitus noch nicht ganz geheilt. — Drängt auf seine Entlassung. — Hat sich nicht mehr mit Urin verunreinigt.

3. September 1910. Gibt an, daß er sich subjektiv wohl fühle und wünscht dringend seine Entlassung. Hofft, sich draußen mit leichter Arbeit beschäftigen zu können.

Pat. ist fortgesetzt sauber und will auch keine subjektiven Beschwerden mehr beim Urinieren empfinden.

Keine choreatischen Bewegungen in der *r.* Hand mehr. Im *r.* Fußgelenk werden sämtliche Bewegungen ebensogut wie im *l.* ausgeführt. — Keine Schwäche bei der Dorsalflexion. — Gang ohne pathologischen Befund.

22. Oktober 1910. Weiter geordnet in seinem Verhalten. Hilft bei der Hausarbeit, bringt aber nichts Ordentliches fertig. —

Bei der Unterhaltung zeigt er leichte motorische Unruhe in seinen Gesichtszügen.

Sprachdefekt nur ganz leicht.
·Schwerer Defekt beim Kopfrechnen.
Lichtreaktion der Pupillen aufgehoben.

14. November 1910. Von heute ab nach Berlin in Pflege gegeben.

14. Dezember 1917. Aufnahme in der *Irrenanstalt Herzberge* mit der Diagnose: Paralyse.

15. Dezember 1917. Liegt ruhig im Bett, schläft ohne Schlafmittel. — Bisher sauber.
Gewicht: 58 kg. Temperatur 37,3°. — Urin frei.
Beginnender Decubitus.
Pat. hat Fieber infolge einer ausgedehnten Phlegmone des *l.* Unterarms. Ödem des Handrückens.
Wird ins Untersuchungszimmer gefahren.
Gibt seine Personalien richtig an.
Dauernde Unruhe der Muskulatur der Stirn, der Arme und Beine.
Keine Sprachstörung.
Rechnen kann er nicht.
Reaktion der Pupillen auf Licht beiderseits erloschen, auf Konvergenz erhalten
Facialis und Zunge symmetrisch innerviert.
Vorgestreckte Zunge zittert.
Zittern der gespreizten Hände.
Kniesehnenphänomen beiderseits gesteigert.
Brustorgane ohne pathologischen Befund.
Diagnose: Dementia paralytica??

17. Dezember 1917. Starke choreaähnliche Unruhe der Gesichtsmuskulatur, der Arme und Beine, ganz besonders *r.* Auch Zunge beteiligt
Macht kindlichen Eindruck, zutraulich, artig und zufrieden. Gedankenlos. Das Zucken der Gesichtsmuskulatur merkt er gar nicht.
Psychisch nicht wie ein Paralytiker, mehr wie ein angeborener Schwachsinniger oder wie ein Huntington.
Aber Pupillenreaktion auf Licht erloschen.
Rechnet 2 × 17, 8 + 9 und 21 — 3 richtig.

4. Januar 1918. Eiweiß im Urin.

6. Februar 1918. Dauernd ruhig im Bett. Choreatische Bewegungen. Hält sich noch leidlich sauber. Zeitweise Urinretention. Läßt dann aber wieder von selbst Urin. Die ödematösen Schwellungen sind ganz zurückgegangen.
Psychisch unverändert.

13. Februar 1918. Heute äußerst schwach, kollabiert. — Hatte die letzten Tage Durchfall. Kein Schleim und Blut. Tannalbin.

14. Februar 1918. Heute früh 7,15 Uhr *Exitus letalis.*

Sektionsbericht.

Allgemeinbefund: Ausgedehnte Verwachsungen der Pleura an beiden Lungen desgl. des Herzens mit dem Zwerchfell. Herz vergrößert, von mittlerer Festigkeit Klappen ohne pathologischen Befund, desgl. die Lungen. Leber stark vergrößert dunkelrot. Milz vergrößert, etwas matsch. Nieren beide vergrößert. Auf der Außenfläche und dem Durchschnitt zahlreiche kleine eitrige Herde (Tbc.?). Nierenkapsel schwer abziehbar. Blase gefüllt, starkwandig. Keine Entzündungserscheinungen an der Innenwand.

Hirn- und Rückenmarksbefund: Pia zart und durchscheinend. Nur an einigen Stellen (Furchen) leicht getrübt. Arterien der Basis zart. Keine Arteriosklerose der Basalarterien.

Gehirngewicht: 1445 g.

Gehirn und Rückenmark werden in toto dem Neuro-Biologischen Institut überliefert.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Es handelt sich um einen Kranken, der zehn Jahre hindurch zeitweise, zuletzt dauernd an choreatischen Zuckungen gelitten hat. Die Gesichtsmuskulatur war ebenso wie die der Extremitäten betroffen. Die Sprache war aber wenig gestört. Zwei Jahre nach Beginn dieser Erkrankung wurde Trägheit der Lichtreaktion der Pupillen, zeitweilige Verwirrtheitszustände, speziell nachts, und ein leichter Schwachsinn konstatiert, so daß man an die Möglichkeit einer beginnenden progressiven Paralyse dachte. In jener Zeit wurde auch der „stumpfe Gesichtsausdruck" des Pat. hervorgehoben. Aber noch drei Monate vor dem Tode wurde festgestellt, daß das psychische Verhalten des Kranken nicht dasjenige eines Paralytikers, sondern das eines an Huntingtonscher Chorea Leidenden oder eines angeboren Schwachsinnigen sei. Die Trägheit der Lichtreaktion der Pupillen ging allmählich in vollständige Starre über. Außerdem litt Pat. in den letzten acht Jahren zeitweise an Retentio urinae. Endlich zeigte Pat. öfter Rezidive eines Gelenkrheumatismus.

B. *Anatomischer Befund.*

a) Makroskopische Untersuchung.

Das Gehirn zeigte nirgends auf der Oberfläche eine greifbare Anomalie. Entsprechend dem hohen Hirngewicht sind die Großhirnhemisphären nicht wie diejenigen aller unserer länger krank gewesenen Fälle von Huntingtonscher Chorea durch Kleinheit ausgezeichnet.

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Befunde an herausgeschnittenen Stücken.

1. Cortex.

Taf. 37, Fig. 1 bringt die inneren fünf Schichten vom Culmen der *Area gigantopyramidalis* aus der Beinregion. Gegenüber dem normalen Bilde (vgl. z. B. Taf. 6, Fig. 1!) fällt das Fehlen wirklich großer Riesenpyramiden in *Vγ* auf. Außerdem ist *VI* in seinen äußeren Teilen zweifellos anormal zellarm. Ferner dürften in *V* und *VI* die Neurogliakerne gegenüber der Norm vermehrt sein. Endlich sieht man schon bei dieser Vergrößerung die Verdickung der Gefäßwände. Ein Vergleich mit Taf. 31, Fig. 1 und Taf. 33, Fig. 1 zeigt, daß das architektonische Bild ein ganz anderes ist als in den Fällen der Huntingtonschen Chorea. Von einem Zellschwund nach außen von *Vγ* und einem Ersatz dieser Gegend durch ein Neurogliaband kann nicht die Rede sein. Ebenso zeigen die weiter nach innen gelegenen Schichten nicht annähernd die Neurogliakernvermehrung, wie sie uns z. B. in Taf. 33, Fig. 1 entgegentritt.

Taf. 37, Fig. 2 ist in derselben Höhe dem im Sulcus centralis gelegenen Abschnitt der *Area gigantopyramidalis* entnommen. In dieser Gegend ist normalerweise *Vαr* und der angrenzende Teil von *III* reicher an kleinzelligen Elementen als das das Culmen bildende Gebiet derselben Area. Daß es sich trotzdem nicht um das architektonische Bild der Huntingtonschen Chorea handelt, zeigt auch hier ein Vergleich mit Taf. 31, Fig. 1 und Taf. 33, Fig. 1. Denn erstens bleibt die Zahl der kleinen Elemente in dieser dem Sulcus entnommenen Abbildung hinter derjenigen der eben genannten Abbildungen zurück, obgleich diese vom Culmen stammen. Dann sind aber weiter die kleinzelligen Elemente zu einem gewissen Teil gröberer Natur. Und endlich sind sie in weit stärkerem Maße von größeren Pyramidenzellen durchsetzt, d. h. es ist nicht — wie in den beiden herangezogenen Figuren der Huntingtonschen Chorea —

zu einem Untergang der Pyramidenzellen in *Var* und in dem innersten Teil von gekommen.

Taf. 37, Fig. 3 gibt O. Vogts Area **71** wieder, d. h. die kaudale Hälfte des *G*j *centralis posterior*, und zwar in der Höhe der Beinregion. Die Abbildung zeigt geg über normalen Verhältnissen eine Verminderung der großen Pyramidenzellen im in sten Teil von *III*. Dagegen fehlt hier durchaus jene Vermehrung der Neurogliakern speziell in *IV* —, welche die benachbarte Area **70** in Taf. 33, Fig. 4 zeigt. Es han sich also auch hier um ein architektonisches Bild, welches in keiner Weise an das die Huntingtonsche Chorea charakteristische erinnert.

Taf. 37, Fig. 4 macht uns mit der Architektonik der Area **69** O. Vogts (d der hinteren Lippe des Sulcus centralis) bekannt. Auch hier fehlt die Neurogliak vermehrung, wie dieselbe Taf. 36, Fig. 3 in einem Falle der Huntingtonschen Ch vorhanden ist. Außerdem mangelt dieser Area wie der in Figg. 1 und 2 abgebild *Area gigantopyramidalis* die für die Huntingtonsche Chorea charakteristische Rin schmalheit und Zelldichtigkeit.

Die an den architektonischen Bildern erhobenen pathologischen Feststellun ergänzt Bielschowsky durch folgenden histo-pathologischen Befund:

„Bei der feineren histologischen Untersuchung der Hirnrinde stellt sich her daß ein paralytischer Prozeß vorliegt. An den kleineren Gefäßen der grauen Subst

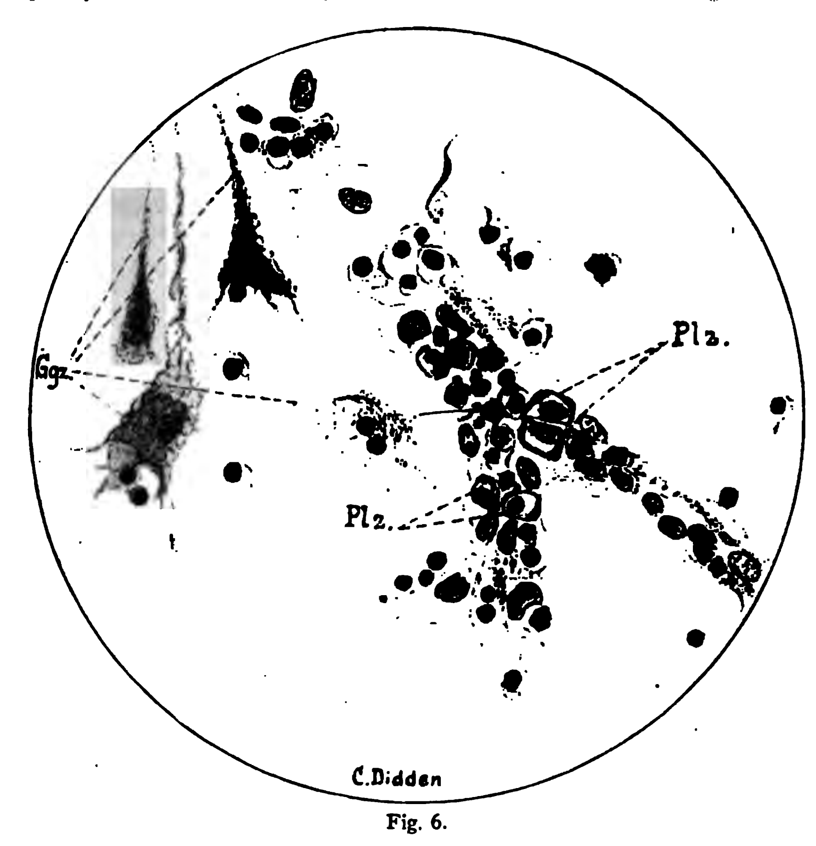


Fig. 6.

insbesondere an denjenigen der äußeren Zellschichten, begegnet man einer zell Infiltration mäßigen Grades, an welcher vorwiegend Lymphozyten — hier und da auch Abbau- und Plasmazellen (*Plz*) von prägnanter Struktur — beteiligt sind (Textfig. 6!). Im Nisslpräparat finden sich in den Ganglienzellen aller Schic

schwer veränderte Exemplare, welche vorwiegend einer wabigen Degeneration anheim gefallen sind. Stellenweise sind die Zellen bis auf dürftige Reste und Schatten verschwunden. In der linken Hälfte der Textfig. 6 sind einige degenerierte Pyramidenzellen der *III.* Schicht (*Gg2*) abgebildet. Trotz der im allgemeinen recht schweren Veränderungen an manchen Ganglienzellen sind die reaktiven Erscheinungen von seiten der Neuroglia (Neuronophagie) wenig ausgeprägt. Trotzdem kann an der Diagnose „Progressive Paralyse" kein Zweifel bestehen, weil sie auch durch das Verhalten der Gefäße — insbesondere durch den Nachweis der Plasmazellen — ausreichend gesichert wird."

2. Striatum und Umgebung.

Taf. 37, Fig. 5 lehrt uns, daß der *Nucleus substantiae innominatae* in diesem Fall durchaus normale Verhältnisse zeigt. Speziell bieten auch hier die großen Ganglienzellen keine pathologische Veränderung dar.

Taf. 38, Fig. 1 bringt das *Caudatum*. Wenn man sich vergegenwärtigt, daß der Schnitt dem Corpus des Caudatum entnommen ist, so fallen zunächst seine starke Volumenreduktion und die vollständige Abflachung seiner in der Abbildung rechts gelegenen, in den Ventrikel hineinragenden Oberfläche auf. An ihre Stelle sind zahlreiche Neurogliakerne getreten. Diese bilden außerdem noch besondere nesterförmige Anhäufungen. Ferner haben sich die Kapillaren nicht nur vermehrt, sondern zeigen auch die etwas größeren Blutgefäße Infiltrate in ihren Wänden. Man vergleiche zur Würdigung aller dieser pathologischen Abweichungen die vorstehende Abbildung mit Taf. 2, Fig. 1!

Taf. 38, Fig. 2 macht uns mit der Architektonik des *Putamen* bekannt. Wir begegnen hier einem Ganglienzellenschwund, welcher noch etwas größer ist als der in den Taf. 32, Fig. 1 und Taf. 34, Fig. 2 abgebildeten Huntingtonschen Choreafällen. Dabei gehören auch hier die meisten der erhalten gebliebenen Ganglienzellen dem größeren Typus an. Aber sie sind ausnahmslos schwer verändert. Dafür ist eine beträchtliche Wucherung der Neuroglia eingetreten. Aber diese hat bei weitem nicht den Grad erreicht, wie er uns in Taf. 32, Fig. 1 und Taf. 34, Fig. 2 entgegentritt. Die starke Vermehrung der Faserbündel — speziell in der rechten (medialen) Hälfte — gegenüber der in Taf. 1, Fig. 1 wiedergegebenen, von der anderen Hirnhälfte stammenden und deshalb umgekehrt orientierten Abbildung weist — wie in Taf. 32, Fig. 1 und Taf. 34, Fig. 2 — auf eine starke Atrophie des Putamen hin. Außerdem begegnen wir auch hier einer deutlichen Zellinfiltration der Gefäßwände.

Taf. 38, Fig. 3 zeigt vom *Pallidum externum* gegenüber Taf. 1, Fig. 2 eine starke Vermehrung der Neurogliakerne ohne wesentliches Aneinandergerücktsein der Ganglienzellen. Mit Rücksicht darauf, daß es sich hier — wie wir noch weiter unten bei der Beschreibung der Faserbilder sehen werden — um ein geschrumpftes Pallidum handelt, müssen wir einen partiellen Untergang der Ganglienzellen des Pallidum externum annehmen. Man vergegenwärtige sich, wie z. B. in Taf. 33, Fig. 5 bei einer annähernd so starken Schrumpfung die Ganglienzellen dichter liegen und auch schärfer hervortreten! Außerdem muß auf die Infiltration der Gefäßwände hingewiesen werden.

Taf. 38, Fig. 4 zeigt uns ähnliche Verhältnisse vom *Pallidum internum.* Im Vergleich zu Taf. 2, Fig. 2 ist die Zahl der Ganglienzellen nicht vermehrt. Sie sind aber zweifellos verschwommener in ihrer Struktur. Dagegen ist eine deutliche Vermehrung der Neurogliakerne nachweisbar. Auch hier müssen wir daneben einen direkten Ausfall von Ganglienzellen annehmen, denn bei der vorliegenden Schrumpfung müßten sonst die Ganglienzellen so dicht zusammen liegen, wie wir es in Taf. 32, Fig. 3 festgestellt haben. Endlich findet sich hier ebenfalls eine Infiltration der Gefäßwände.

Diesen architektonischen Befunden fügt Bielschowsky folgende histo-pathologischen Feststellungen hinzu:

„Im ganzen Gebiet des Schwanz- und Linsenkerns sieht man Gefäße mit leichten Wucherungserscheinungen in der Intima und zelliger Infiltration der Außenwand-

bestandteile. Auch hier sind es vorwiegend Elemente von lymphozytärer Beschaffenheit, welche die Gefäßwand durchsetzen. Daneben finden sich wieder typische Plasma- (*Plz*) und vereinzelte Abbauzellen mit lipoïdem und pigmentösem Inhalt (vgl. Textfig. 7). Auffallend ist ferner das Bestehen einer mehr oder minder ausgesprochenen Petrifikation an den Wänden größerer Gefäße, besonders im Bereich des Pallidum. Hier sieht man

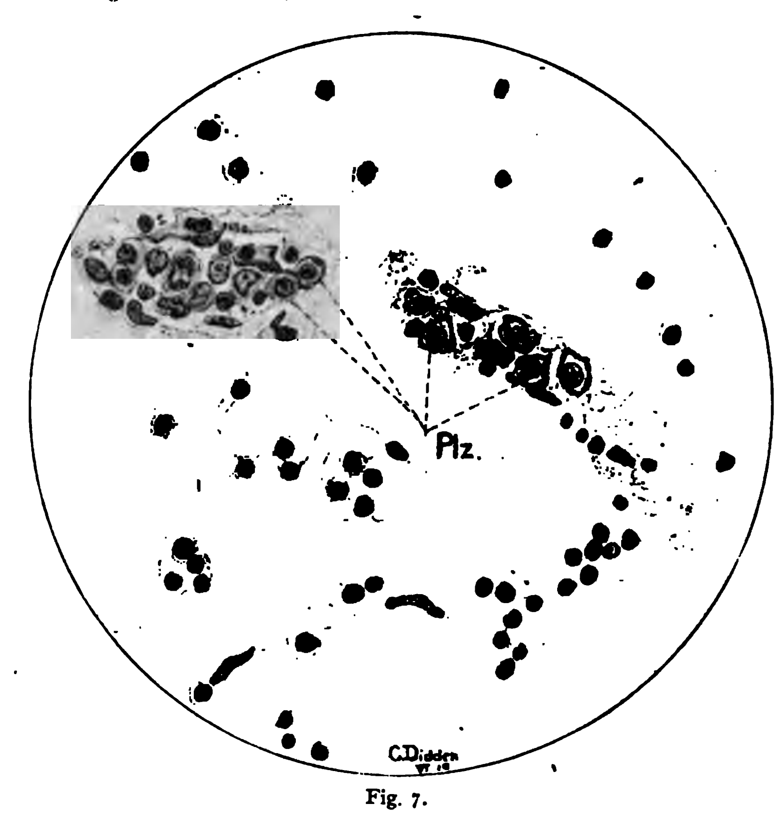


Fig. 7.

auf zahlreichen Querschnitten körnige und schollige Konkremente, welche vorwiegend in der Adventitia abgelagert sind, nicht selten aber auch auf die Media übergreifen. Die Media derartiger Gefäße bietet häufig das Aussehen einer beginnenden hyalinen Metamorphose. In dem an Ganglienzellen sehr verarmten Putamen zeigen die noch erhaltenen Exemplare vom größeren Typus schwere Schrumpfungserscheinungen mit Verlust der Protoplasmafortsätze und Pigmentanhäufungen in der Nachbarschaft des häufig pyknotisch veränderten Kernes. Einzelne Zellen bieten das Bild einer wabigen Degeneration in ähnlicher Form, wie sie an den Rindenzellen besteht."

β) Befunde an der Markfaserserie.

Taf. 39, Fig. 1 bringt einen Schnitt vom oralsten Teil des rechten *Striatum*. Wir erkennen die deutliche Atrophie desselben, die Abplattung der dem Ventrikel zugekehrten Oberfläche von *Nc*, die dadurch bedingte dreieckige Gestaltung des erweiterten Ventrikels und die Andeutung eines Etat fibreux im Striatum.

Taf. 39, Fig. 2. Es handelt sich hier um einen etwas kaudaler gelegenen Schnitt der anderen Hemisphäre, der den gleichen Befund ergibt wie der in der vorigen Figur erhobene. *Das Caudatum* ist stark atrophisch und abgeplattet, der Ventrikel erweitert und dreieckig. *Put* ist ebenfalls atrophisch. In den inneren Partien von *Nc* und den Außenpartien von *Put* sehen wir einen deutlichen Etat fibreux.

Taf. 39, Fig. 3 zeigt einen entsprechenden Befund von der rechten Hemisphäre. Auch hier ist das ***Striatum*** stark atrophisch und weist der innere Teil von *Nc* und der äußere von ***Put*** einen ausgesprochenen Etat fibreux auf. Die ***Capsula interna*** erscheint hier wie in den vorigen Abbildungen entsprechend der Atrophie des Striatum etwas massiger als normal.

Taf. 39, Fig. 4 bringt einen weiter kaudal gelegenen Schnitt. *Nc* und *Put* sind auch hier atrophisch. *Nc* zeigt im inneren, *Put* im dorso-lateralen Teil einen deutlichen Etat fibreux. Das ***Pallidum*** ist ebenfalls geschrumpft und erscheint faserreicher als im normalen Bilde. Bei stärkerer Vergrößerung zeigen die meisten Markfasern des Pallidum eine ganz enorme Verdickung, welche die in Taf. 35, Fig. 3 von *Ge* abgebildete noch beträchtlich übertrifft. Die Verdickung ist auch in *Gi* vorhanden, nimmt aber nach *Ll* zu allmählich ab.

Taf. 39, Fig. 5 stellt das gleiche ***Putamen*** bei geringerer Expositionsdauer dar. Man erkennt nun besser den Etat fibreux. Eine stärkere Vergrößerung dieses Etats bringen wir Taf. 77, Fig. 5.

Taf. 39, Fig. 6. Der etwas kaudalere Schnitt der *l.* Hemisphäre zeigt *Nc* und *Put* noch stärker atrophiert. Ebenso weist das *Pallidum* eine beträchtliche Reduktion seines Höhendurchmessers auf. Die Markscheiden seiner Fasern sind dabei — wie stärkere Vergrößerungen lehren — ebenso verdickt wie in der Fig. 4 abgebildeten rechten Hemisphäre. Sonst ist noch auf den beträchtlichen Hydrocephalus internus hinzuweisen. Corpus callosum (*Cc*), Capsula interna (*Ci*) und der Anfang des ***Thalamus*** lassen dagegen keine faßbaren Anomalien erkennen.

Taf. 39, Fig. 7 zeigt dasselbe *Putamen* bei kürzerer Exposition. Man erkennt hier gut den Etat fibreux. Die Capsula externa (*Ce*) läßt dagegen keine Anomalien erkennen.

Taf. 39, Fig. 8. Im Hirnfuß sieht man nirgends eine lokalisierte Degeneration. Die Bündel H^1 und H^2 sind vielleicht etwas schmächtiger als im ganz normalen Gehirn. Sie können aber nicht als degeneriert bezeichnet werden. Das Vicq d'Azyrsche Bündel (*VA*) und der Fornix (*Fo*) lassen keine Anomalien erkennen.

Taf. 39, Fig. 9. Das ***Corpus Luysi*** ist annähernd so verkleinert wie in den Fällen der Huntingtonschen Chorea: d. h. sein Höhendurchmesser ist um ein Drittel verringert. ***Brachium conjunctivum*** und ***Pyramide*** sind von einer gewissen Kleinheit, aber ohne andere Anomalien.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Der architektonische Befund in der *Hirnrinde* ist ein relativ normaler. Die Hauptabweichung von der Norm sind die Infiltrationen in den Blutgefäßwänden. Aus den Feststellungen Bielschowskys folgt, daß diese Gefäßveränderung eine typisch paralytische ist und daß bei stärkeren Vergrößerungen auch ein paralytischer Prozeß an den Zellen festgestellt werden kann. Es handelt sich also um eine progressive Paralyse, die in der Hirnrinde trotz des langen Bestehens der Erkrankung relativ geringe Verheerungen hervorgerufen hat.

Dagegen zeigt das *Striatum* eine sehr beträchtliche Atrophie. Ihr liegt in erster Linie ein Untergang der Ganglienzellen zugrunde, während die dickeren Markfasern sich relativ gut erhalten haben. Es hat also der paralytische Prozeß hier jene elektive Nekrobiose der Ganglienzellen veranlaßt, welche zu dem architektonischen Bilde des Etat fibreux führt. Dabei ist die Vermehrung der Neurogliakerne — speziell im Putamen — keine so starke wie in unseren Fällen der Huntingtonschen Chorea. Daneben begegnen wir den paralytischen

Veränderungen des Gefäßsystems, welche den bisher studierten Untergruppe des Etat fibreux selbstverständlich abgingen. Auch das ***Pallidum*** zeigt hi neben einer Schrumpfung und paralytischen Gefäßveränderung eine Zellabnahm und eine Erkrankung der übrig gebliebenen Ganglienzellen in solcher Intensitä wie wir sie bisher in unseren Fällen von Etat fibreux nicht gefunden habe Dabei weisen die dicken Markfasern des Pallidum externum eine pathologisch Verdickung (Quellung?) von einer Intensität auf, die auch noch die im 14. Fal festgestellte beträchtlich übertrifft. *CL* ist etwas verkleinert.

Die anderen subkortikalen Gehirnteile zeigen keine Veränderungen, welc neben den eben beschriebenen für die Erklärung der klinischen Symptome i Betracht kommen.

C. Epikrise.

Die Klinik ließ es zweifelhaft, ob den Intelligenzstörungen in diesem Fal eine progressive Paralyse zugrunde lag. Die anatomische Untersuchung h den paralytischen Prozeß einwandsfrei nachgewiesen, gleichzeitig aber dur die Feststellung, daß in diesem Falle trotz der langen Erkrankung die Rin relativ intakt geblieben ist, eine Erklärung dafür gegeben, daß die psychisch Störungen der progressiven Paralyse so wenig hervortraten.

In der fast vollständigen Nekrobiose der Ganglienzellen des Striatum seh wir die Ursache der Chorea. Die Erkrankung des Pallidum dürfte erst allmähli hinzugetreten sein. Die Tatsache dieser Erkrankung im vorliegenden Fall leh uns, daß sie auftreten kann, ohne den choreatischen Charakter der unwillk lichen Bewegungen zu ändern.

Ferner ist es interessant, daß die choreatischen Zuckungen im Krankhei verlauf zeitweise vollständig geschwunden sind.

Wir wagen nicht zu entscheiden, ob die periodenweise auftretende Reten urinae in diesem Fall auch ein Striatumsymptom bedeutete. Ebensowenig fühl wir uns berechtigt den schon zwei Jahre nach dem Krankheitsbeginn konstatiert „stumpfsinnigen Gesichtsausdruck" mit Sicherheit als Folge einer striär Amimik anzusprechen.

Der vorliegende Fall beansprucht endlich nach zwei Richtungen hin ei besonderes Interesse. Erstens beweist er die Tatsache, daß in seltenen Fäll der paralytische Prozeß vor allem das Striatum befallen kann. Und zweite zeigt er uns, daß der paralytische Prozeß im Striatum im Gegensatze zu de was man auf Grund der Großhirnrindenbefunde erwarten sollte, nicht einer diffusen, sondern zu einer elektiven Nekrose der Ganglienzell führt. Wir sehen in dieser Tatsache einen neuen Beweis dafür, daß die Ganglie zellen des Striatum eine ganz besondere Vulnerabilität besitzen.

19. Reichs Fall Georg M. (*He 12*).

A. Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Ein 37jähriger Mann hat wenigstens das letzte Lebensjahr die typisch Störungen einer Taboparalyse geboten. $2^1/_2$ Wochen vor dem Tode bega eine heftige Chorea. Reich wird die Krankengeschichte ausführlicher v öffentlichen.

B. *Anatomischer Befund.*

a) Makroskopische Untersuchung.

Eine gröbere Herderkrankung war an der Hirnoberfläche nicht zu konstatieren. Das Gehirn ist dabei von mittlerer Größe.

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Befunde an herausgeschnittenen Stücken.

1. Cortex.

An einem dem Frontallappen entnommenen und zu Nisslpräparaten verarbeiteten Block fand Bielschowsky „das typische Bild der Paralyse. Mannigfaltige Veränderungen, vorwiegend akuter Art, an den Ganglienzellen. (Schwellung und Abblassung des Zellkörpers mit Aufstäubung der chromatophilen Elemente). Starke Infiltrationserscheinungen (Lymphozyten und Plasmazellen) an den Gefäßwänden. In den tieferen Rindenschichten sind außerordentlich zahlreiche Kapillaren und kleine Blutgefäße von Infiltrationszellen dicht umrahmt. In den Außenschichten der Rinde zahlreiche Stäbchenzellen."

2. Striatum und Umgebung.

Taf. 40, Fig. 1 zeigt im *Putamen* bei einem Vergleich mit Taf. 1, Fig. 1 einen — teilweise nesterförmig auftretenden — Ausfall von Ganglienzellen. In diesen Nestern ist eine mäßige Vermehrung der Neurogliakerne sichtbar. Die Blutgefäße sind erweitert und ihre Zellwände deutlich infiltriert.

Bielschowsky hat diesen architektonischen Befund noch durch folgende histopathologischen Feststellungen ergänzt: „An den noch vorhandenen Ganglienzellen vielfach akute Veränderungen. An den Gefäßen dieselben Infiltrationserscheinungen mit Lymphozyten (*Lz* in Textfig. 8, S. 744) und Plasmazellen (*Plz* in Textfig. 8) wie in der Hirnrinde. Einzelne Gefäße sind von dicken, aus Infiltrationszellen zusammengesetzten Mänteln umgeben. Neben den Infiltrationszellen finden sich besonders im Putamen zahlreiche Abbauzellen, welche mit einem pigmentähnlichen Körper von gelbbrauner Eigenfarbe angefüllt sind."

Taf. 40, Fig. 2 bringt bezüglich des *Putamen* (*Put*) denselben Befund. Dagegen weist das *Pallidum externum* gegenüber Taf. 1, Fig. 2 keine pathologischen Veränderungen auf. Es ist sehr interessant in der Figur zu beobachten, wie der paralytische Prozeß an den Blutgefäßen im *Putamen* bei 50facher Vergrößerung als ein sehr starker erkennbar ist, andererseits aber in dieser Intensität scharf auf *Put* begrenzt ist und nicht auf *Le* und *Ge* übergreift.

Taf. 40, Fig. 3 weist im *Pallidum internum* (*Gi*) und dem *Nucleus substantiae innominatae* nur vereinzelte Blutgefäße mit infiltrierten Wandungen auf. Sonst zeigt diese Abbildung keine Abweichungen von den in der rechten Hälfte von Taf. 2, Fig. 3 abgebildeten normalen Verhältnissen.

β) Befunde an der Markfaserserie.

Taf. 41, Fig. 1. *Nc* und *Put* sind — wie z. B. ein Vergleich mit der *l.* Hälfte von Taf. 20, Fig. 1 lehrt — deutlich verkleinert. Auch ist die innere Kapsel (*Ci*) etwas massiger. Dagegen zeigt ein Vergleich mit Taf. 39, Fig. 2, daß die Schrumpfung des Striatum erst im Anfangsstadium sich befindet. *Nc* zeigt an seiner Ventrikeloberfläche sogar noch eine leichte Wölbung. Der erweiterte Seitenventrikel hat dorsolateral jene Rundung, welche für denjenigen Hydrocephalus internus charakteristisch ist, der wenigstens teilweise auf Schrumpfung des Centrum ovale beruht. Entsprechend der viel geringeren Volumveränderung des Striatum ist *Ci* auch weniger kompakt und verbreitert als in Taf. 39, Figg. 1—3.

Taf. 41. Fig. 2. Das *Striatum* ist deutlich etwas geschrumpft. Auch das *Pallid* zeigt eine leichte Höhenabnahme. *Nc* hat dabei eine gewisse Wölbung behalten. I erweiterte Seitenventrikel zeigt auch die in der vorigen Abbildung festgestellte doi laterale Rundung.

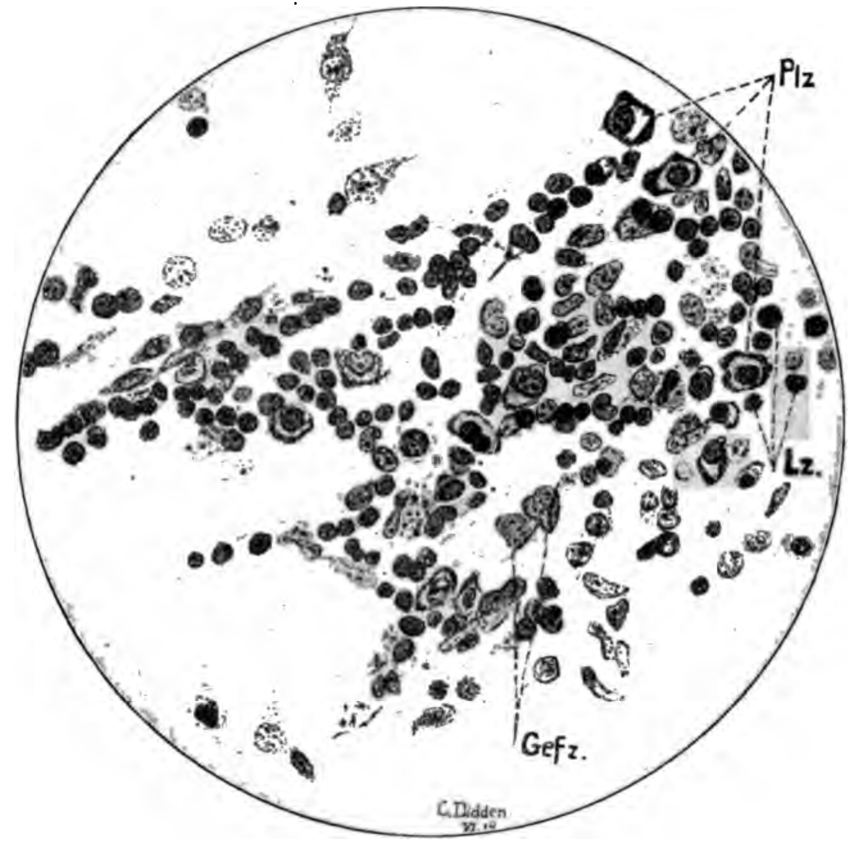


Fig. 8.

Taf. 41, Fig. 3 weist einen den früheren Abbildungen entsprechenden Grad Hydrocephalus internus auf. *Nc. Put. Ge* + *Gi* zeigen die leichte Schrumpfung vorigen Figuren. H^2 ist gut entwickelt.

Taf. 41, Fig. 4 ergibt denselben Befund. Mit einem leichten Hydroceph internus verbindet sich eine mäßige Schrumpfung des *Striatum*. *Ge* weist noch geringere Atrophie auf. *CL* zeigt einen nur um ein Fünftel verringerten Höhendu messer des Taf. 26, Fig. 8 abgebildeten normalen Corpus Luysi.

Brachium conjunctivum und *Pyramide* sind etwas verkleinert, sonst von norma Befund.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Neben einem ausgesprochen paralytischen Befund in der *Hirnrinde* ha wir zahlreiche typisch paralytische Gefäßveränderungen im *Putamen*. I selben finden sich im *Pallidum* nur in sehr geringer Menge. Dazu kommt partielle, stellenweise nesterförmig auftretende elektive Zellnekrose im *Striat* Sie hat erst zu einer geringen Schrumpfung und noch zu keinem deutlic

Etat fibreux im Striatum geführt. Im Vergleich zu den starken Veränderungen im Striatum sowie den schwächeren im Pallidum und Corpus Luysi zeigen die übrigen subkortikalen Hirnteile nur geringe pathologische Abweichungen von der Norm.

C. Epikrise.

Die Aufdeckung einer erst einsetzenden elektiven Zellnekrose im Striatum deckt sich gut mit der klinischen Tatsache einer nur wenige Wochen alten Chorea.

Zusammenfassung.

In den beiden vorstehenden Fällen hatten wir auf Grund der Krankengeschichten eine Striatumerkrankung diagnostiziert. Es ergab sich jedesmal ein im Blutgefäßapparat typisch paralytischer Prozeß, der gleichzeitig im Striatum zu einer Zellnekrose geführt hatte.

B. Allgemeine Bemerkungen zu den vorstehenden Fällen.

Allen diesen Fällen ist gemeinsam, daß sich bei ihnen im erwachsenen *Striatum* progressiv eine elektive Nervenzellnekrose ausgebildet hat. Gleichzeitig trat eine so weitgehende Ersatzwucherung der Neuroglia auf, daß es zu keinen größeren Hohlräumen kam, aber eine starke Striatumschrumpfung nicht unterblieb. Da sich bei dieser Erkrankung die dickeren (strio-petalen) Markfasern — wenigstens zu einem großen Teil — erhalten, werden die Reste des Striatum anormal markhaltig. So entsteht ein Etat fibreux. An der Nervenzellnekrose nehmen auch die großen Ganglienzellen des Striatum teil, wenn sie auch länger dem Zerfall widerstehen.

Dieser pathologische Prozeß kann nun als ein im wesentlichen identischer isoliert, in Verbindung mit der typischen Großhirnveränderung der Huntingtonschen Chorea und als Teilerscheinung einer progressiven Paralyse auftreten. Wir haben hier also die annähernd gleiche anatomische Veränderung als Reaktion auf wenigstens drei ungleiche Ätiologien.

Andererseits zeigt jede der drei Formen des progressiven Etat fibreux eine spezifische Färbung: diejenige der Huntingtonschen Chorea zeigt eine stärkere Gliose, diejenige der progressiven Paralyse typisch paralytische Gefäßveränderungen.

Von größtem Interesse ist dann weiter die Tatsache, daß der annähernd identische Prozeß im Striatum stets die gleiche progressive bilaterale Chorea hervorrief, mochte nun die Erkrankung isoliert, in Verbindung mit der Huntingtonschen Großhirnerkrankung oder im Verlauf einer progressiven Paralyse auftreten.

Die Erkrankung des Striatum war einerseits eine so starke, die begleitende des Pallidum (und des Corpus Luysi) meist eine soviel geringere, daß wir die choreatischen Bewegungen auf eine Enthemmung des Pallidum zurückführen möchten. Die Erkrankung des Pallidum kann dabei eine stärkere sein als in unseren Fällen von Etat marbré (speziell Fall 18), so daß man unmöglich die athetotischen Bewegungen des Etat marbré mit Kleist auf eine stärkere Mit-

erkrankung des Pallidum bei diesem pathologischen Prozesse zurüc kann. Einen anderen Erklärungsversuch für diese verschiedenen Kra bilder haben wir oben S. 701f. unternommen.

Endlich seien die Kliniker für die Zukunft vor allem darauf hing in Augenblicken relativer Ruhe auf Akinesen zu achten und ferner zu suchen, wie weit und unter welchen speziellen Umständen die heute physiologisch noch ganz unklare, öfter von Autoren — so auch von I im Fall 13 — beobachtete Hypotonie in Erscheinung tritt.

IV. Fälle von Etat dysmyélinique.

Unter dem *Etat dysmyélinique* (Status dysmyelinisatus) möchte Cécile Vogt das Ergebnis eines pathologischen Prozesses verstanden wissen, welcher unter gleichzeitiger Volumenverminderung zu einer Verarmung der striären Markfaserung führt und zwar besonders im Gebiet des Pallidum. Die beiden uns zur Verfügung stehenden Fälle stellen seit der frühesten Kindheit bestehende Erkrankungen dar und bilden klinisch das Bild einer progressiven reinen Starre. In enger Beziehung zu diesem pathologischen Prozeß und seinem Krankheitsbilde dürfte entsprechend den Ausführungen in unserer Mitteilung „Zur Kenntnis usw." Oskar Fischers 1. Fall stehen. Er zeichnet sich von den beiden jetzt zunächst näher zu schildernden Fällen dadurch aus, daß er nicht eine schon in frühester Kindheit, sondern erst im juvenilen Alter entstandene Erkrankung darstellt. Ein Bindeglied zwischen diesen beiden Untergruppen von Etat dysmyélinique scheint ein Fall Rothmanns zu bilden.

Derselbe betraf ein Mädchen, welches im 12. Jahre verstarb. Es handelte „sich um ein anfangs anscheinend normales Kind, das nur langsam laufen und sprechen lernte. Erst vom 6. Lebensjahre an entwickelten sich spastische Zustände an den Extremitäten mit choreatisch-athetotischen Bewegungen; doch lernte das Kind noch lesen, schreiben und rechnen. Erst vom 10. Lebensjahr an verschlimmerte sich der Zustand andauernd, die Zwangsbewegungen, die auch auf Gesicht- und Schlundmuskulatur übergriffen, verstärkten sich derart, daß sie jede brauchbare Willkürbewegung sowohl in den Extremitäten als auch in der Sprachmuskulatur fast unmöglich machten. Nur im zusammengekauerten Zustande fand das Kind noch bisweilen Ruhe. Interessant war das Aufhören der Zwangsbewegungen unter Wiederauftreten leidlicher Willkürbewegungen und verständlicher Sprache bei leichtem Anchloroformieren. Exitus in schwer besinnungslosem Zustande. Am Gehirn fiel makroskopisch bereits eine eigentümlich dunkle Verfärbung und Schrumpfung des Globus pallidus des Linsenkerns beiderseits auf. Die Hirnrinde erwies sich als intakt." „In Weigertpräparaten der großen Ganglien" waren „zahlreiche sklerotische Herde mit reichlicher Gefäßneubildung im Gebiet des Globus pallidus bei intaktem Putamen und Nucleus caudatus sichtbar".

A. Beschreibung der Fälle.

20. Gallus' Fall Gerhard F. (*Biel. 25*).

A. Krankengeschichte.

Gerhard F., ehelicher Sohn eines Eisenbahnarbeiters, geb. am 17. Januar 1907 zu Berlin. Die Eltern sind nicht blutsverwandt und nicht lungenkrank. Auch sind Geisteskrankheiten aus der Aszendenz nicht bekannt. Die Mutter soll acht Fehlgeburten gehabt haben und fünf andere Kinder, von denen zwei an Krämpfen, einer durch einen Unfall und zwei an Lungenentzündung gestorben sind.

Der Patient ist als Siebenmonatskind zur Welt gekommen; die Geburt dauerte lange. Es lag Steißlage vor und es ist eine Wendung vorgenommen worden. Das Kind ist fünf Monate mit Muttermilch ernährt worden. Die Krankheit begann nach Angabe der Mutter im sechsten Lebensmonat mit Krämpfen. Das Kind

machte die ersten Sprechversuche mit einem Jahr. Es hat nie laufen gelernt. Die geistige Entwickelung war angeblich gut, die Gemütsart gutmütig. Die Krämpfe und die Spannungserscheinungen sollen seit dem ersten Krampfanfall im sechsten Lebensmonat allmählich zugenommen haben. Patient wurde 1911 im *Oskar-Helenen-Heim* (Prof. Biesalski) aufgenommen.

Aufnahmestatus: Unruhiges Kind mit fortwährenden athetotischen Bewegungen, einschließlich des Gesichts. Dauerndes unverständliches Stammeln. Auf Fragen antwortet es ganz verständig. Es bezeichnet einen vorgehaltenen Gegenstand richtig, scheint bildungsfähig zu sein.

Bei irgendwelchen Einwirkungen psychischer Art — wie Fragen, Ansehen von Bildern — oder mechanischer Art (Berührung der Haut oder Streckung eines Gelenks) steigern sich die unwillkürlichen Bewegungen zu äußerster Unruhe der ganzen Körpermuskulatur.

Spasmus der Arme und Schultern, ebenso in schwerer Form der Beine, die meist in rechtwinkliger Beugung in Hüfte und Knie gehalten werden.

Bei Beugung der Knie sind die Strecker in extremer Kontraktion.

Füße meist supiniert, plantarflektiert, adduziert.

Reflexe bei der ewigen Unruhe schwer auszulösen.

Bei leichter Berührung der Sohlen gehen die Zehen in die Höhe.

Leise Berührung der Außenseite des Thorax ruft eine sofortige Bewegung von Becken und Schultergürtel nach derselben Seite hervor.

Gehen, Stehen, Sitzen unmöglich.

Starke Spasmen der Adduktoren; es gelingt unter Anwendung großer Kraft, die Beine etwas zu spreizen.

13. 11. 1911. Patient erkrankt mit Fieber an Bronchopneumonie und wirft sich unruhig im Bett hin und her.

19. 11. 1911. Durch kräftige Ernährung ist es gelungen, den Allgemeinzustand und das Körpergewicht zu heben.

28. 2. 1912. An den Spasmen keinerlei Veränderung eingetreten; dagegen gewinnt man den Eindruck, daß die athetotischen Bewegungen etwas zurückgegangen sind.

16. 3. 1912. Foerstersche Operation. Resektion von L2, L3, L5, S1 und S2 der rechten Seite.

15. 4. 1912. Nach längeren Eiterungen der Narbe ist die Wunde jetzt fast vollständig zugeheilt.

25. 4. 1912. Das rechte Bein ist viel beweglicher als das linke.

15. 5. 1912. Die Operationswunde ist völlig verheilt. Das rechte Bein ist weniger gespannt als das linke.

1. 6. 1912. Es werden täglich Übungen gemacht. Das rechte Bein ist leicht zu bewegen, das linke setzt den Bewegungen starken Widerstand entgegen.

15. 8. 1912. Passive Bewegungen werden fortgesetzt. Lagerung mit Sandsäcken.

20. 9. 1912. Nach vorübergehender Unterbrechung der Übungen infolge von Temperatursteigerungen und Furunkulose werden jetzt die Übungen täglich fortgesetzt. Die passiven Bewegungen des rechten Beines begegnen geringerem Widerstand als diejenigen des linken. Sonst ist in dem Zustand des Jungen keine Änderung eingetreten.

21. 11. 1912. Angina.

30. 1. 1913. Da die Kontrakturen am linken Knie und in beiden Hüftgelenken nicht nachgelassen haben, beiderseits Tenotomie der Adduktoren und der Beuger des linken Knies. Gips mit Einschluß des Beckens in Abduktion und Überstreckung des Kniegelenks.

9. 2. 1913. Temperaturerhöhung bis zu 40°. Der Junge hustet viel, hat schleimig-eitrigen Auswurf. Über beiden Lungen giemende und schnurrende laute Geräusche. Keine Dämpfung.

14. 2. 1913. Temperatur normal, Auswurf reichlich, Geräusche über den Lungen unverändert.

24. 2. 1913. Pirquetsche Hautreaktion stark positiv. Temperatur andauernd normal.

17. 3. 1913. Starker Furunkel in der Scapulagegend.

20. 3. 1913. Allgemeinstatus gut. Temperatur normal. Kein Husten und Auswurf.

8. 4. 1913. Die täglichen Übungen werden fortgesetzt. Fortschritte nur gering. Die athetotischen Bewegungen sind immer noch stark. Der Knabe wird täglich aufgesetzt und in sitzender Stellung angebunden. Normale Temperatur. Gutes Allgemeinbefinden. Gewicht: 13,5 kg.

10. 5. 1913. Fortsetzung der Übungstherapie und der Sitzübungen. Status unverändert.

15. 6. 1913. Die Übungen haben nur einen sehr geringen Erfolg gehabt. Der Zustand ist nicht verschlechtert, aber auch nicht gebessert.

22. 7. 1913. Zustand unverändert. Die Übungen für beide Beine und Arme werden fortgesetzt, auch die Sitzübungen. Gewicht: 13,5 kg.

16. 10. 1913. Unveränderter Zustand. Gewicht: 15,2 kg. Erfolge der Übungen nur sehr gering. Die athetotischen Bewegungen bestehen weiter in gleicher Stärke fort.

14. 11. 1913. Kinderfaustgroßer Abszeß auf dem Rücken.

4. 1. 1914. Inzwischen neue Abszesse, die alle inzidiert werden mußten und zum Teil zu Fisteln führen.

15. 5. 1916. Patient ist sehr wenig intelligent, ist in fortwährender Bewegung. Seine Muskeln sind sämtlich gespannt. Darauf ist wahrscheinlich zurückzuführen, daß Sehnenreflexe schwierig auszulösen sind. Die Spasmen am Arm wie am Bein sind sehr erheblich. Patient liegt mit überstrecktem Kniegelenk. Die Füße sind auswärts rotiert. Alle Glieder sind sehr mager. Aktiv ist es Patient anscheinend unmöglich, irgendeine gewollte Bewegung auszuführen. Vom Stehen oder Gehen kann keine Rede sein.

23. 6. 1916. Patient hat viele Krampfanfälle am Tage.

25. 10. 1916. Zustand hat sich im allgemeinen nur wenig verändert und die athetotischen Bewegungen bestehen nach wie vor. Auch Krampfanfälle treten noch zeitweilig auf. Patient liegt im Bett auf dem Rücken, unfähig sich aufzurichten.

In die *Brandenburgische Provinzialheilanstalt für Epileptische* in Potsdam überführt.

Aus der *Anamnese* dieser Anstalt ist noch hervorzuheben, daß bei den einzelnen Krampfanfällen das Bewußtsein nur teilweise schwindet und daß Patient nachher nicht schlafsüchtig oder aufgeregt ist. Die Dauer des Anfalles ist verschieden. Eine Abnahme der Geisteskräfte ist nicht beobachtet worden. Patient hat keine Schulkenntnisse. Er kann nicht nur weder stehen noch gehen, sondern auch nicht allein essen.

Status am 4. 11. 1916:

Körpergewicht: 14 kg. Größe: 105 cm.

Knochenbau gracil, Muskulatur und Ernährungszustand dürftig.

Atrophie der Beinmuskulatur.

Keine Dermographie, Exantheme oder Ödeme.

Behaarung: o. B.

Verletzungen: o

Schädel dolichocephal, Umfang 49 cm.

Ohren groß, anliegend, wohlgebildet.

Augenbewegungen anscheinend frei.

Pupillen mittelweit, gleich, rund. Direkte Lichtreaktion erhalten. Konvergenzreaktion nicht prüfbar, da Patient nicht fixiert.

Gesichtsausdruck: blöde.

Fazialis: linksseitige Parese.
Zunge weicht nach links ab.
Würgreflex vorhanden.
Zähne: obere Schneidezähne stehen spitzwinklig schief. Gebiß defekt.
Sprache undeutlich und schwer verständlich.
Hals: o. B.
Brustkorb flach, Perkussion der Lungen o. B., vereinzelte bronch. Geräusche beiderseits, Husten, kein Auswurf.
Herz: Töne rein; Puls: kräftig, regelmäßig; Gefäße: weich.
Unterleib: o. B.; keine Hernien.
Genitalien: kindlich, Phimose, kein Ausfluß, keine Narben oder Lymphdrüsen.
Obere Gliedmaßen: *R.* Oberarm im Schultergelenk spitzwinklig fixiert. Am Schultergelenk mehrere bis 2 cm lange, eingezogene und mit dem Knochen verwachsene Narben. Arme in Beugestellung leicht kontrahiert. Hände machen athetotische Bewegungen; nur mit der *l.* Hand vermag er Gegenstände festzuhalten. Reflexe: vorhanden.
Untere Gliedmaßen: 10 cm lange Narbe über der unteren Wirbelsäule, 9 cm lange Narbe über *l.* Kniekehle. An beiden Inguinalgegenden feine, etwa 3 cm lange Narben. *R.* Patella schaut nach innen. Beine in Streckstellung kontrahiert. Passive Bewegungen sind schmerzhaft, *l.* nur in geringem Grade möglich. *R.* Fuß in überstreckter Stellung.
Gang: kann weder stehen, sitzen noch gehen.
Patellarreflex: nicht auslösbar.
Achillesreflex: vorhanden.
Sohlenreflex: vorhanden.
Bauchdeckenreflex: schwach.
Berührungs- und Schmerzempfindlichkeit: anscheinend ungestört.

4. 11. 16. Ist freundlich und vergnügt, antwortet gern, ist aber schwer zu verstehen. Gibt Alter und Namen sowie Herkunft richtig an. Weiß, daß er hier in Potsdam ist und kennt die Pflegerin bei Namen. Liegt steif im Bett, kann sich nicht aufsetzen und auch nicht aufgesetzt werden. Kopf und Hände werden oft in ungeordnete Bewegungen versetzt.

6. 11. 16. Stimmung wechselnd. Oft heiter und gesprächig, dann wieder weinerlich und unleidlich. Näßt viel ein.

20. 11. 16. Freundlich und zufrieden. Beteiligt sich gern am Unterricht der Kindergärtnerin.

27. 11. 16. Einige Tage leichte Temperatursteigerungen. Hatte etwas Durchfall, hustete zeitweise und war etwas heiser.

15. 12. 16. Wieder unregelmäßige Temperatursteigerungen. Klagte viel über Kopfschmerzen, war zeitweise sehr unruhig. Sonst kein objektiver Befund.

31. 12. 16. Nur noch ab und zu leichte Temperatursteigerungen. Verhalten wechselnd: oft tagelang ruhig und zufrieden, dann wieder unruhig, krampfartige Gesichtsverzerrungen, lebhafte ungeordnete und unwillkürliche Bewegungen des *l.* Armes und der *l.* Hand. Ist dann sehr unleidlich und klagsam. — Gewicht: 15,0 kg.

1917.

31. 1. Hin und wieder leichte Temperatursteigerungen. Ist öfter etwas heiser. Oft tagelang sehr unruhig, kann dann nicht still liegen, verzieht das Gesicht, bewegt *l.* Hand krampfhaft; ist dann sehr unleidlich. — Gewicht: 12,0 kg. — Chloralhydrat bzw. Luminal nach Bedarf (0,5 bzw. 0,15).

20. 2. Gestern wieder subfebrile Temperaturen. Nachts etwas unruhig, dann zunehmende Schwäche.

Exitus letalis 2,30 Uhr Vorm.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Der sehr klein und körperlich dauernd unentwickelt gebliebene Pat. ist als Siebenmonatskind erst nach langem Geburtsakt zur Welt gekommen. Mit 6 Monaten Krämpfe. Dann zunehmende Spannungserscheinungen mit athetotischen Bewegungen in der gesamten Körpermuskulatur, welche zur normalen Zeit die Entwickelung einer allerdings nur schwer verständlichen Sprache ermöglichten, aber nie ein Gehen, Stehen oder Sitzen gestattet haben. Pseudobabinski. Foerstersche Resektion von *L2*, *L3*, *L5*, *S1* und *S2* der rechten Seite machte das rechte Bein dauernd beweglicher. Psychische und körperliche Reize steigerten die Spasmen und die athetotischen Bewegungen bedeutend. In den letzten Jahren vollständige Versteifung der Beine und des Rumpfes. Dabei tagelange Anfälle schwerer unwillkürlicher Bewegungen im Gesicht und den oberen Extremitäten mit Zeiten der Ruhe wechselnd. Mäßige Intelligenz. Der Gesichtsausdruck wird als „blöde“ bezeichnet.

B. Anatomische Untersuchung.

a) Makroskopischer Befund.

Das Gehirn ist eher groß. Außerdem fällt es durch seine Breite auf. Sonst ergibt der makroskopische Befund nichts Pathologisches.

b) Mikroskopischer Befund.

Taf. 42, Fig. 1. Es handelt sich um die oralsten Partien des *Striatum*. Sie zeigen eine gute Volumenentwicklung. Dagegen ist die Zahl ihrer kleinen, meist quer getroffenen Faserbündelchen gegenüber der Norm beträchtlich reduziert. Man vergleiche *Nc* dieser Figur mit *Nc* von Taf. 56, Figg. 1 und 2!

Taf. 42, Fig. 2. Wir begegnen hier ebenfalls einer zweifellos pathologischen Armut an Faserbündeln im *Striatum*. Besonders auffallend tritt diese Erscheinung in dem linken *Put* hervor. Außerdem muß noch eine auffallende Vorwölbung des letzteren lateralwärts und eine anormale Breite des in der Figur allerdings nur teilweise abgebildeten Claustrum konstatiert werden.

Taf. 42, Fig. 3. In *Nc* begegnen wir jetzt mehr Faserbündeln als oraler, wenn auch ihre Zahl und vor allem die Dunkelheit ihrer Färbung deutlich hinter der Norm zurückbleibt. Man ziehe zum Vergleich Taf. 49, Fig. 2 heran! Dagegen entbehrt das ventrale Verbindungsgebiet zwischen *Nc* und *Put* und *Put* selbst auch hier noch in der bisherigen auffallenden Weise dieser Bündel. Die laterale Vorwölbung von *Put* ist jetzt ebenfalls in der rechten Hemisphäre erkennbar. In der linken Hemisphäre ist das Claustrum (*Cl*) in voller Ausdehnung noch zur Abbildung gelangt und zeigt die schon bei Beschreibung der vorigen Figur kurz erwähnte auffallende Breite. Giesonbilder dieser Gegend lassen keine sicheren Anomalien in der gröberen Cytoarchitektonik des *Striatum* erkennen.

Taf. 43, Fig. 1. In *Nc* und dem dorsalen Teil von *Put* der hier allein abgebildeten *linken* Hemisphäre existieren jetzt mehr Faserbündel. Dagegen fällt auch hier die große Breite des *Putamen* und des *Claustrum* auf. Im Gegensatz dazu ist der jetzt zum ersten Male getroffene orale Anfang des *Pallidum* (*Ge*) nicht verbreitert. Dagegen zeigt er eine auffallende Blässe, so daß er sich vom Putamen kaum abhebt. Dabei ist die dorsale Hälfte deutlich etwas dunkler als die ventrale.

Taf. 43, Fig. 2. Es handelt sich hier um einen ähnlichen Schnitt einer Serie eines normalen Erwachsenen. *Put* ist hier nur $1^1/_2$ mal so breit als der orale Anfang des *Pallidum*, während es in der Fig. 1 dieser Tafel die doppelte Breite zeigt. Der Farbenunterschied ist dabei zwischen den beiden Abschnitten des Lentiforme beträchtlich größer als in der vorigen Figur. Außerdem zeigt das *Putamen* eine geringere laterale Vorwölbung und das *Claustrum* eine wesentlich geringere Breite.

Taf. 43, Fig. 3 gibt bei 50facher Vergrößerung einen Ausschnitt aus dem ventralen Teil des *Pallidum* von Taf. 43, Fig. 1 wieder. Bei einem Vergleich mit der folgenden Figur erkennen wir, daß hier die zahlreichen Bündel feiner Fasern, welche das normale Pallidum in dieser Schnittebene auszeichnen, vollständig fehlen, daß dagegen die dicken Fasern offenbar durch Aneinanderrücken eine scheinbare Vermehrung erfahren haben. Die dorsale, in Taf. 43, Fig. 1 etwas dunkler gefärbte Hälfte des Pallidum enthält dagegen jene Markfaserbündel, wenn auch in anormal geringer Zahl. Einige derselben kann man auch dabei durch die Capsula interna hindurch bis in *Nc* hinein verfolgen.

Taf. 43, Fig. 4 zeigt dieselbe Stelle der *r.* Hemisphäre jenes Falles des Bielschowskyschen Typus zerebraler Hemiatrophie, von welchem wir Taf. 23, Figg. 2 und 3 bereits Abbildungen gebracht haben. Die betreffende Hemisphäre bot — obwohl von einem 23jährigen Individuum stammend — die gleiche Größe dar wie das zurzeit studierte Gehirn. Im Gegensatz zu Taf. 43, Fig. 3 ist nun das *Pallidum* hier im wesentlichen durch Bündel feiner Fasern ausgefüllt und sind die dazwischen gelagerten groben Fasern weniger zahlreich vorhanden als in der Fig. 3.

Taf. 44, Fig. 1 bringt einen Schnitt aus der Gegend der rechten Hemisphäre, wo das orale Gebiet der *Pars interna* (*Gil* + *Gim*) des *Pallidum* bereits aufgetreten ist. Jetzt zeigen *Nc* und *Put* die normale Zahl von Faserbündeln. Aber sie sind anormal hell. Man vergegenwärtige sich nur die Dunkelheit der Striatumbündel der nur 2 Jahre älteren Marie S. (Fall 8) in Taf. 15, Fig. 4! Dieser Differenz liegt in erster Linie kein Unterschied in der Zahl der Fasern, sondern im Kaliber (oder der Färbbarkeit?) ihrer Markscheiden zugrunde. Es fällt endlich auch hier die laterale Vorwölbung von *Put* und seine große Breite auf. Die letztere gilt ebenfalls noch von *Cl.* Im Gegensatz zu *Put* + *Nc* ist *Ge* annähernd von normaler Breite, aber von verminderter Höhe, *Gi* dagegen deutlich in allen Richtungen reduziert. Man ziehe aus den Ergänzungsheften des *18.* Bds. Taf. 3, Fig. 7 heran! Man erkennt bei diesem Vergleich ferner, daß jetzt *Ge* von Bündeln der feinen strio-pallidären Fasern erfüllt ist und zwar in einer pathologisch dichten Weise. Die Zahl der dicken Fasern ist dagegen hier beträchtlich gegenüber der Norm vermindert. Dieses hat zu einem dichteren Aneinanderrücken der Bündel der strio-pallidären Faserung geführt. *Gi* ist in seiner Gesamtheit auffallend faserarm. Speziell hebt sich aber *Gil* durch besondere Helligkeit ab. Endlich zeigen auch *Le*, *Li*, *La*, *Al* und *Ll* eine deutliche Faserarmut. Daß dieselbe überall auf Schwund dicker, früh markreifer Fasern beruht, lehrt ein Vergleich mit Taf. 3, Fig. 2 und Taf. 4, Fig. 1.

Taf. 44, Fig. 2. Es handelt sich um einen Teil eines weiter kaudal gelegenen Schnittes der linken Hemisphäre. Ein Vergleich mit der Fig. 3 dieser Tafel von einem normalen Gehirn eines 14jährigen Knaben zeigt die außergewöhnliche Faserarmut der abgebildeten Teile des *Pallidum*. Sie ist in allen Gebieten des Pallidum, seinen Lamellen und in der Ansa lenticularis in starkem Maße vorhanden. Ganz besonders aber tritt sie in den ventraleren Partien von *Ge*, *Gil* und *Gim* auf. Infolge dieser Faserarmut kommt es kaum zu einer erkennbaren *La* und zu einer wenig sich von *Gim* abhebenden *Ll*. Dabei ist *Gi* auch deutlich in seinem Volumen reduziert; dies gilt vor allem von *Gil*. Ferner zeigen die von *Ll* zu H^2 und *Cl* ziehenden Fasern eine starke Verringerung. Diese führt direkt zu einer deutlichen Aufhellung der Übergangsstelle zwischen Capsula interna und Pes pedunculi unmittelbar lateral von H^1 und *CL*. Sie bedingt endlich eine starke Volumenreduktion sowie eine auch dabei

noch hervortretende Helligkeit des hier in seiner größten Dicke getroffenen Forelschen Bündels H^2 und eine Kleinheit des eben angeschnittenen *CL.*

Das Giesonbild eines benachbarten Schnittes lehrt eine zweifellose Abnahme der Ganglienzellen des *Pallidum.*

Taf. 44, Fig. 3 bringt einen annähernd identischen Schnitt von einem in bezug auf diese Hirngegend normalen 14 jährigen Knaben (P 41 unserer Sammlung). Unter Hinweis auf das bereits in den normal-anatomischen Vorbemerkungen über das striäre System Gesagte seien an dieser Figur die folgenden Feststellungen erhoben. Im Vergleich mit Taf. 45, Figg. 1 und 2 begegnen wir in *Ge* einer wesentlich größeren Fasermenge. Ein mittlerer Hauptteil von *Ge* ist am faserreichsten. Ihm gegenüber weist der ventralste Teil eine gewisse und der dorsalste eine starke Faserabnahme auf. In der Faserung von *Ge* kann man dabei überall schon bei dieser Vergrößerung die bereits in den „Vorbemerkungen" unterschiedenen und auch später wiederholt erwähnten beiden Faserkategorien voneinander trennen: die aus dem Striatum in lateral-medialer Richtung in *Ge* hineinziehenden strio-pallidären Faserbündel und die dicken, bis zu ihrer baldigen Verzweigung vorwiegend ventral-dorsal verlaufenden Einzelfasern. In dem dorsalsten sehr hellen Teil treten beide Faserarten, in dem ventralsten dunkleren nur die zweite Art im Vergleich zum Hauptteil weniger zahlreich auf. Gegenüber Fig. 2 ist Fig. 3 ferner durch ein größeres *Gi*, speziell durch ein voluminöseres *Gil*, sowie durch ein viel faserreicheres *Gi* ausgezeichnet. *Gil* weist zahlreiche dicke lateral-medial verlaufende Faserbündel und einen zwischen den Fasciculi gelegenen dunklen Faserfilz auf. Mit Ausnahme der dorsalsten und ventralsten Abschnitte ist dabei der Bau ein gleichmäßiger. *Gim* zeigt eine ähnliche Architektonik. Nur sind die Fasciculi halb quer getroffen. Topische Strukturdifferenzen finden sich in *Gim* nicht. Ferner möchten wir darauf aufmerksam machen, wie stark sich in der Fig. 3 *La*, *Li*, *Al* und *Ll* durch ihren Fasergehalt von *Ge* und *Gi* abheben, wie zwischen *Ll* einerseits und H^2 und *CL* andererseits keine helle Stelle an der Grenze zwischen Capsula interna und Pes pedunculi existiert und wie H^2 hier mehr als die doppelte Breite von H^2 der Fig. 2 und eine wesentlich größere Dunkelheit zeigt.

Taf. 44, Figg. 4 und **5.** Ihre Beschreibung folgt auf diejenige von Taf. 46, Fig. 1.

Taf. 45, Fig. 1 gibt bei achtfacher Vergrößerung das *Pallidum* eines Schnittes wieder, welcher etwa 7 mm kaudal von dem Taf. 44, Fig. 2 abgebildeten gelegen ist. Während in der ganzen Längsausdehnung Markfaserbündel in ziemlich gleicher Menge aus *Put* in *Ge* eintreten und dabei eine pathologische Verminderung der strio-petalen dicken Fasern nicht konstatiert werden kann, fehlen in *Ge* die ventral-dorsalen dicken Einzelfasern in weitem Maße. Ein Vergleich mit der Taf. 44, Fig. 3 zeigt deutlich diese Differenz. Das weitgehende Fehlen dieser dicken Fasern in *Ge* der vorliegenden Figur ist eine der beiden Ursachen dafür, daß die ventrale Hälfte von *Ge* heller erscheint als die dorsale. Der zweite Grund besteht darin, daß die bekanntlich vornehmlich aus feinen sern bestehenden, strio-pallidären Faserbündel — offenbar infolge von Schrumpfung s dorsalen Teils von *Ge* und Abnahme seiner dicken Einzelfasern — hier in anormal hter Weise aneinandergerückt sind. Wir erkennen in dieser Figur ferner deutlich en einer Verschmälerung von *Gil* eine Höhenabnahme des gesamten *Gi.* Dabei rt ein Vergleich mit Taf. 44, Fig. 3 und Taf. 45, Fig. 3, daß in dem ventralen Teil *Gi* eine einfache Faserverarmung vorliegt, daß aber im dorsalen Teil die lateral-dial verlaufenden Faserbündel bei gleichzeitiger Abnahme des Volumens des einnen Bündels in pathologischer Weise aneinander gerückt sind. Aus diesen beiden ünden hebt sich — wie schon Taf. 44, Fig. 2 — die dorsale Hälfte von *Gi* im Gegentz zu normalen Verhältnissen durch Dunkelheit vom ventralen Teil ab. Die schon af. 44, Fig. 2 festgestellte, besonders starke Faserabnahme von *La* tritt auch in dieser igur hervor. Die Faserverminderung in *Ll* ist daran gut zu erkennen, daß *Ll* sich hier durch Helligkeit von der anstoßenden Kapselfaserung unterscheidet, während im normalen Präparat (vgl. Taf. 44, Fig. 3 und Taf. 45, Fig. 3!) eher das Gegenteil der Fall ist. Endlich zeigen auch *Li* und *Al* eine deutliche Faserverarmung.

Taf. 45, Fig. 2 bringt die in der vorigen Figur abgebildete Gegend von einem etwa 0,35 mm kaudaler gelegenen, schwächer differenzierten Schnitt. Die bei Beschreibung der vorigen Abbildung festgestellten pathologischen Befunde gelten auch für diese Figur. Nur ist der dorsalste Teil von *Ge* gegenüber dem ventralwärts sich anschließenden Abschnitt etwas heller geworden.

Taf. 45, Fig. 3. Es handelt sich um einen Schnitt von jenem normalen Knabengehirn, dem Taf. 44, Fig. 3 entnommen ist, und zwar aus derjenigen Gegend, welche annähernd der in den Figg. 2 und 4 dieser Tafel wiedergegebenen entspricht. Die Abbildung soll uns als Maßstab für die pathologischen Veränderungen der Figg. 1, 2 und 4 dieser Tafel dienen. In *Ge* konstatieren wir auch hier eine dorsale hellste, eine mittlere dunkelste und eine ventrale, nur noch in ihrer lateralen Hälfte etwas hellere Partie. *Gil* und *Gim* zeigen annähernd dieselbe Breite. Sie sind in ganzer Längenausdehnung gleich dunkel und in gleichmäßigen Abständen von Faserbündeln durchsetzt. *La* hebt sich als breites dunkles Band von *Gil* und *Gim* ab. *Al* ist so faserreich, daß es in der Abbildung einfach als schwarzer Streifen erscheint. *Ll* ist eher dunkler als die benachbarte Übergangsstelle zwischen *Ci* und *P*. Diese Übergangsstelle selbst ist nicht heller als die anstoßenden Partien von *Ci* und *P*. Man beachte ferner die große Breite und Dunkelheit von H^2, obgleich es schon die Hälfte seiner stärksten Dicke verloren hat. Man sieht aus H^1 dicke Bündel in *vtl* einstrahlen. Endlich sei auf die Breite des eben erst angeschnittenen *CL* hingewiesen.

Taf. 45, Fig. 4. Der Schnitt ist stärker differenziert als die Taf. 45, Figg. 1 und 2 abgebildeten. Er liegt etwa 0,35 mm kaudal von dem in Fig. 2 wiedergegebenen. Das ganze *Pallidum* und seine *Grenzlamellen* zeichnen sich auch hier durch Faserarmut aus. Der dorsalste Teil von *Ge* ist jetzt ausgesprochen heller als der Rest von *Ge*. *Gil* weist immer noch die aus den Figg. 1 und 2 bekannte Verschmälerung gegenüber *Gim* auf Im ganzen *Gi* ist auch hier noch der ventrale Teil faserärmer. Ein Vergleich mit Fig. 3 deckt gut die Dürftigkeit von *La* und *Ll* auf. *Al* ist ebenfalls verschmälert und läßt daran, daß man in *Al* die einzelnen Faserbündel getrennt verlaufen sieht, ihre Faserverarmung erkennen. An der Übergangsstelle von *Ci* und dem *Pes pedunculi* begegnen wir einer Faseraufhellung. Diese beruht darauf, daß der Faseraustausch zwischen *Ll* und *Thalamus* + *Hypothalamus* sehr reduziert ist. H^2 zeigt dadurch seine Dürftigkeit, daß man im Gegensatz zu Fig. 3 seine einzelnen Faserbündel erkennen kann. *CL* ist gegenüber Fig. 3 deutlich reduziert. Die Decussatio Foreli (*DF*) ist gegen die Norm verschmälert. Man sieht ferner keine dickeren Bündel aus H^1 in *vtl* einstrahlen. *vtl*, *vtm* und der sich medial anschließende Kern *mv* sind verkleinert. Die beiden letzteren erweisen sich endlich auch im Vergleich zu Fig. 3 als sehr faserarm. Der dorsale Teil von Forels lateralem Thalamuskern, sowie *ma* und *aa* lassen ebensowenig eine pathologische Veränderung erkennen wie die zum *Pes* ziehenden Fasern von *Ci* und der *Pes* selbst.

Taf. 46, Fig. 1 gibt bei vierfacher Vergrößerung die zentralen Hirnpartien eines Schnittes wieder, der etwa 1 mm kaudal von dem eben beschriebenen gelegen ist. Wir sehen hier, daß *Nc* und *Put* eine normale Zahl von Faserbündeln aufweisen. Beide Grisea sind aber auch hier wie *Cl* von anormaler Breite. *Ge* + *Gi* zeigen umgekehrt gegenüber normalen Verhältnissen die bei den übrigen Abbildungen dieses Gehirns beschriebene Volumenreduktion. Die pathologische Faserarmut von *Ge* + *Gi* und die besondere Form, in der sie auftritt, entspricht der Beschreibung, die wir bei der gleich folgenden, doppelt so stark vergrößerten Fig. 4 der Taf. 44 geben werden. *CL* ist deutlich gegenüber der Norm verkleinert. Der ventrale Teil (*vtl* + *vtm*) von Forels lateralem Thalamuskern ist auch hier pathologisch verschmälert. Der medial von *vtm* zwischen *ma* und *lNr* gelegene, in der Figur nicht mit einer Bezeichnung versehene Kern *mv* ist ebenfalls reduziert und faserarm. Der Rest des Thalamus weist normale Verhältnisse auf. Das Corpus callosum (*Cc*) ist gut entwickelt. Auch zeigt die oro-lateral aus dem Nucleus ruber und seiner Kapsel in den Thalamus einstrahlende Fasermasse (*lNr*) — was besonders hervorgehoben zu werden verdient — keine erkennbare Anomalie.

Taf. 44, Fig. 4. Es handelt sich um eine achtfache Vergrößerung eines Teiles eines etwa 0,35 mm kaudal von dem in Taf. 46, Fig. 1 abgebildeten Schnitt gelegenen Schnittes. Die Faserverarmung sowie die Reduktion des *Pallidum*, insbesondere diejenige von *Gil*, besteht weiter. Die bisherige Differenz in der Faserverminderung zwischen dorsalem und ventralem Teil von *Gil* + *Gim* hat sich ausgeglichen. *CL* ist hier nahezu in seiner größten Höhenausdehnung getroffen. Ein Vergleich mit Fig. 5 dieser Tafel zeigt, daß es beinahe um die Hälfte reduziert ist.

Taf. 44, Fig. 5 gibt bei derselben achtfachen Vergrößerung das Corpus Luysi (*CL*) in seiner größten Ausdehnung von demselben normalen 14jährigen Knaben wieder, von dem Taf. 44, Fig. 3 und Taf. 45, Fig. 3 stammen. Die Figur soll uns einen Anhaltspunkt dafür geben, wie weit *CL* in Fig. 4 reduziert ist.

Taf. 46, Fig. 2. Es handelt sich um einen Schnitt, welcher etwa 0,7 mm kaudal von dem Taf. 44, Fig. 4 abgebildeten gelegen ist. *Caudatum* und *Putamen* zeigen auch hier eine pathologische Breite. Von einer Faserabnahme in ihnen kann gegenüber Taf. 46, Fig. 1 nicht die Rede sein, wenn man in Betracht zieht, daß der vorliegenden Abbildung eine längere Expositionszeit zugrunde liegt. *Ge* weist den Befund von Taf. 44, Fig. 4 auf. *Gi* zeigt im Vergleich zu oraleren Schnitten eine weitere Faserverarmung. Diese ist ferner jetzt im ganzen *Gi* eine gleichmäßige. Man sieht auch helle Streifen sich aus *Gi* in die Übergangsstelle von *Ci* und *P* fortsetzen. Sie kommen durch den Ausfall von Fasern zwischen Pallidum und Thalamus + Hypothalamus zustande. Sonst zeigen *Ci* und *P* keine Anomalien. *CL* ist verschmälert. Der eben angeschnittene Nucleus ruber (*Nr*) und seine Kapselfaserung lassen ebensowenig wie die Substantia nigra (*Sn*) eine Anomalie erkennen. Der ventralste Teil von Forels *lateralem Thalamuskern* ist noch etwas verschmälert. Sonst zeigt der *Thalamus* keine erkennbaren Abweichungen.

Taf. 46, Fig. 3. Die Abbildung bringt bei achtfacher Vergrößerung Teile eines Schnittes, welcher 0,7 mm kaudal von dem Taf. 46, Fig. 2 wiedergegebenen gelegen ist. Die von *Put* in *Ge* eindringenden Faserbündel zeigen keine Abnahme. Jetzt ist der dorsalste Teil von *Ge* wieder eher dunkler als das übrige *Ge*. *Gi* zeigt dieselbe Kleinheit und gleichmäßige Faserarmut der vorigen Figur. Die faserarmen Stellen an der Übergangsstelle zwischen *Ci* und *P* treten hier dagegen weniger hervor. *CL* ist nach wie vor durch seine Verschmälerung etwa um die Hälfte charakterisiert. Die übrigen abgebildeten Hirnteile lassen keine Anomalien erkennen.

Taf. 46, Fig. 4 gibt bei der gleichen achtfachen Vergrößerung *Nr* in seinem größten Umfang wieder. Wir können weder an *Nr* selbst, noch an seiner Umgebung irgend etwas Anormales erkennen.

Taf. 46, Fig. 5 bringt bei der gleichen achtfachen Vergrößerung *Nr* und seine Umgebung von jenem normalen 14jährigen Knaben, dessen Gehirn schon Taf. 44, Figg. 3 und 5 sowie Taf. 45, Fig. 3 entnommen sind. Das der Abbildung zugrunde liegende photographische Negativ war etwas länger exponiert als dasjenige der vorigen Figur. Ein Vergleich mit der Fig. 4 dürfte bei Berücksichtigung dieser Tatsache unsere Ansicht stützen, daß *Nr* und seine Umgebung in Fig. 4 keine Anomalien erkennen läßt.

Taf. 47, Fig. 1 zeigt uns das linke Striatum dicht vor dem kaudalen Ende von *Ge*. Auch hier weisen *Nc* und *Put* eine pathologische Breite und *Ge* eine anormale Helligkeit auf. Die den kaudalsten Teil von *Put* durchsetzenden Faserbündel stammen aus dem Gyrus temporalis superior.

Wir bringen jetzt einige Schnitte aus dem kaudalsten Teil der rechten Hemisphaere.

Taf. 47, Fig. 2. Das gesamte *Pallidum* ist auch hier anormal klein und faserarm. In *Ge* fehlen — wie links — vornehmlich die dicken Fasern. Auch hier ist *Gil* schmäler als *Gim*. Die krankhafte Faserarmut ist eine gleichmäßiger verteilte als *l.*. *La* ist ganz reduziert. Auch die anderen *Grenzlamellen* sind in ihrem Fasergehalt verarmt. Das hier in seiner größten Ausdehnung getroffene H^2 ist etwa um die Hälfte reduziert. Man vgl. Taf. 44, Fig. 3! Von H^1 sieht man nicht die normalen dicken Bündel in *vtl* einziehen. *vtl* + *vtm* sind schmäler als der dorsalere Teil des lateralen Thalamuskerns Forels.

Taf. 47, Fig. 3. Es handelt sich hier um einen Schnitt, der beinahe 3 mm kaudaler liegt als der Taf. 47, Fig. 2 abgebildete. Neben den in der vorigen Figur beschriebenen Defekten im Fasergehalt des *Pallidum* ist hier noch speziell ein solcher von *Gim* hervorzuheben. Die Reduktion von H^2, *CL* und den dicken Faserbündeln in *vtl* geht sehr gut aus einem Vergleich mit Taf. 45, Fig. 3 hervor. Außerdem zeigt der medial von *vtm* gelegene, in der Figur nicht bezeichnete Kern *mv* eine Verkleinerung und einen Faserschwund.

Taf. 47, Fig. 4. *Nc* und *Put* sind auch hier gegenüber dem Pallidum auffallend breit, wenn auch diese Eigentümlichkeit nicht so hervortritt, wie in der linken Hemisphäre. Die Faserarmut von *Ge* läßt sich speziell auch daran erkennen, daß *Ge* heller ist als der dorsale Teil des Campus Arnoldi (*A*). *CL* zeigt hier die gleiche Verschmälerung, die wir in der linken Hemisphäre bereits konstatiert haben. Andere Anomalien haben wir in dieser Abbildung nicht feststellen können.

Taf. 47, Fig. 5 zeigt einen Schnitt aus der Brückenregion. Die ganzen Dimensionen sind gegenüber der Norm etwas verkleinert. Das gilt auch von den Bindearmen und Pyramiden. Man ziehe zum Vergleich Taf. 57, Fig. 4 heran! Einseitige Anomalien sind nicht festzustellen.

Das Markfaserbild zeigt überall in der *Hirnrinde* eine dürftige Entwickelung. Eine Reihe daraufhin durchgesehener Schnitte läßt aber keine qualitativen Abweichungen von der normalen Architektonik erkennen. Das Giesonbild der *Area gigantopyramidalis* weist verhältnismäßig kleine Riesenpyramiden, aber sonst normale Schichtungsverhältnisse auf. Das Giesonbild des *Cortex cerebelli* läßt nichts Pathologisches erkennen. Auch das *Mark*, die *Stiele* des *Cerebellum* und die *Dentata* zeigen außer einer gewissen Kleinheit nichts Anormales.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

In einem allgemein kleinen und markarmen Gehirn zeigt das *Putamen* eine anormale Breite und Vorwölbung nach außen. Ebenso ist das *Claustrum* auffallend breit. Umgekehrt sind das *Pallidum* (in ihm vor allem *Gil*), das *Corpus Luysi* und in geringerem Grade die Thalamuskerne *vtl*, *vtm* und *mv* speziell klein. Die oralsten strio-pallidären Fasern sind zum Teil verschwunden. Dagegen kann von einer Verminderung der dicken strio-petalen Fasern, wenigstens innerhalb des Putamen, nirgends die Rede sein. Statt dessen ist ein gewisser Teil der dicken Fasern, welche zwischen *Ge* und Thalamus + Hypothalamus verlaufen, geschwunden. In weit stärkerem Maße fehlen aber die dicken Fasern, welche *Gi* und Thalamus + Hypothalamus miteinander verbinden. So zeigt H^2 eine Reduktion um die Hälfte und ist ein großer Teil der *pallido-Luysischen Fasern* ausgefallen. Das etwa um die Hälfte geschrumpfte *Corpus Luysi* zeigt in der erhaltenen Größenausdehnung annähernd normalen Fasergehalt. In *vtl* treten die typischen dicken Faserbündel nicht hervor. *vtm* und *mv* sind faserarm. Faserausfälle in der *Substantia nigra*, dem *Nucleus ruber* und seiner *Kapsel* konnten nicht festgestellt werden.

C. Epikrise.

Die erst nach der Geburt einsetzende, allmählich zur Versteifung führende progressive Athetose ließ uns von vornherein eine progressive Erkrankung des striären Systems vermuten. Wir haben diese vornehmlich in jenem Untergang der Faserung des Pallidum gefunden, wie er uns aus den Fällen Fischers und Rothmanns bei etwas später im Leben einsetzenden Erkrankungen bekannt war.

Wieweit der „blöde Gesichtsausdruck“ eine Amimik darstellt, wagen wir nicht zu entscheiden.

Mit den in unseren normalanatomischen Vorbemerkungen gemachten fasersystematischen Feststellungen stimmt die Volumen- und Faserreduktion in ***vtl***, ***vtm*** und ***mv*** und die Faserverminderung in der *Decussatio Foreli* überein. Dagegen bedarf die Tatsache, daß es uns nicht möglich war, Veränderungen im *Nucleus ruber*, seiner *Kapsel* und in der *Substantia nigra* festzustellen, weiterer Aufklärung.

Auf die schon oben S. 646 hervorgehobene Bedeutung der Verminderung der dicken H^1-Bündel in *vtl* werden wir noch S. 763 zurückkommen.

21. Thomallas Fall Oskar M. (*Bf 18*).

Herr Kollege Thomalla wird eine ausführliche Darstellung des Krankheitsfalles später in diesem Journal bringen. Wir geben hier nur ein ganz kurzes Resümee.

A. Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Als Achtmonatskind schwierig, aber nicht asphyktisch geboren. Tod mit 13 Jahren.

In den ersten Lebensmonaten bereits konstatierte, zeitweilige, durch Ablenkung zu beseitigende Spannungen in der Hals- und Extremitätenmuskulatur führten schließlich zu einer allgemeinen, auch im Schlafe nicht mehr schwindenden spastischen Versteifung. Die Verschlimmerung vollzog sich schubweise unter dem vorübergehenden Auftreten durch Willkürbewegungen und psychische Erregungen gesteigerter spastischer Krampfanfälle und noch schneller wieder aus dem Krankheitsbild geschwundener, aber während ihrer Existenz dauernd im Wachsein vorhandener athetotischer Bewegungen. Die *l.* Körperhälfte war im allgemeinen etwas stärker betroffen. Allmählich auch Störung der Sprache, zuletzt auch solche des Schluckaktes und des Urinlassens. Vor der allgemeinen Versteifung mäßige Steigerung der Sehnenphänomene, Erhaltensein der Hautreflexe, beiderseitiger Babinski. Dieser auch noch am Ende des Lebens im Amylenhydratschlaf festgestellt. Bei Nachlassen der Spannungen Hypotonie.

Keine Lähmungserscheinungen oder Sensibilitätsstörungen, kein Intelligenzdefekt.

B. Anatomische Untersuchung.

a) Makroskopischer Befund.

Bei der Sektion wurde ein Ödem über den zwei kaudalen Dritteilen der Konvexität des Großhirns festgestellt. Gehirngewicht = 1190 g.

Das nach Formalinhärtung uns zugesandte Gehirn zeigte eine gute Entwickelung seiner Oberfläche, hier wie auf mehreren Frontalschnitten keine herdförmigen Veränderungen und nur vorn eine ganz leichte Erweiterung der Seitenventrikel.

Das Rückenmark fiel durch seine Kleinheit auf.

b) Mikroskopischer Befund.

α) Untersuchung an herausgeschnittenen Stücken.

Taf. 48, Fig. 1 gibt uns einen Ausschnitt aus dem dorsalsten Teil der Kuppe des Gyrus centralis posterior. Links haben wir O. Vogts Feld **69**. Bei dem ↑ geht dieses

unter Zellverarmung und Auftreten größerer Pyramidenzellen in *III*, gleichzeitiger Verbreiterung von III^3 sowie einer Verarmung von *IV* in das Feld **70** über. Der ganze Rindenschnitt zeigt die normale Architektur und keine pathologischen Befunde. Es kann hier weder von einer ontogenetischen Retardierung, noch von einem Zelluntergang von Ganglienzellen mit nachfolgender Neurogliawucherung die Rede sein.

Taf. 48, Fig. 2 stammt aus dem frontalen agranulären Gebiet. Wir begegnen hier einer durchaus normalen Architektur. Speziell befindet sich an der Grenze zwischen *III* und *Va* weder eine aus einem frühen ontogenetischen Stadium zurückgebliebene Körnerschicht, noch ist ein Untergang von Ganglienzellen oder eine Neurogliawucherung festzustellen. Auch das Gefäßsystem tritt nur in normalen Grenzen in Erscheinung.

Taf. 58, Fig. 2. Wir haben hier die *Area gigantopyramidalis* vor uns. Sie zeigt die für die einzelnen Schichten charakteristischen architektonischen Merkmale. Es besteht weder eine durch Nervenzellarmut und Ersatzneuroglia charakterisierte *Va*, noch eine pathologisch stark erhaltene *IV*. Die Riesenzellen sind von normaler Größe. Das geringere Volumen vieler Zellen im Vergleich zu der von einem 43jährigen Mann stammenden Fig. 1 beruht vor allem auf einer stärkeren Entfärbung. Der weniger entfärbte Schnitt, dem Taf. 48, Fig. 2 entnommen ist, zeigt die Klobigkeit der Zellen von Taf. 58, Fig. 1. Der großen Differenz in der Zelldichtigkeit dürfte hauptsächlich eine Differenz in der Schnittdicke zugrunde liegen. Gerade die vorliegende Figur zeigt den hohen Grad technischer Fehlerquellen.

Taf. 48, Fig. 3. Die Nervenzellen vom kleinen Typus des hier zur Abbildung gelangten Ausschnittes aus *Nc* sind — wie ein Vergleich mit Taf. 2, Fig. 1 und auch Taf. 19, Fig. 1 lehrt — zweifellos etwas kleiner als in der Norm. Vielleicht ist auch die Zahl der Ganglienzellen des großen Typus verringert. Andere pathologische Veränderungen können nicht konstatiert werden. Die Abbildung ist wie die folgenden dem gleichen Schnitte entnommen. Derselbe stammt aus der Gegend, wo die Commissura anterior auf die andere Seite übergeht, ist also zwischen den in Taf. 49, Fig. 3 und Fig. 4 abgebildeten Schnitten gelegen.

Taf. 48, Fig. 4. Ein Vergleich mit Taf. 1, Fig. 1 läßt in dem hier abgebildeten *Putamen* keine Anomalien in der Architektonik erkennen. Wir haben — wenigstens annähernd — die normale Zahl und Größe der Ganglienzellen, ein normales Zurücktreten der Neurogliakerne und kein pathologisches Hervortreten des Gefäßsystems.

Taf. 48, Fig. 5 bringt einen Ausschnitt aus dem oralsten Teil des ***Pallidum externum***. Als pathologischer Befund ist zunächst eine große Zahl sehr dunkel gefärbter, über den ganzen Schnitt zerstreuter Konkremente aufzuführen. Die Zahl der Ganglienzellen zeigt gegenüber der Norm keine Verminderung. Es fällt aber schon bei dieser 50fachen Vergrößerung auf, daß die Dendriten anormal stark gefärbt sind. Die Zahl der Neurogliakerne hat sich nicht vermehrt, ebenso weist das Gefäßsystem keine Anomalien auf.

Taf. 48, Fig. 6. Das *Pallidum internum* zeigt sehr viel weniger Konkremente. In der Abbildung haben wir nur ein einziges ganz links unten. Auch hier fällt aber die anormal starke Färbung der Dendriten auf. Sonst läßt die Figur nichts Pathologisches erkennen.

Bielschowsky fügt noch auf Grund seiner Präparate vom Pallidum folgendes hinzu:

„Die unter normalen Verhältnissen in diesem Kerngebiet vorkommenden Konkremente treten hier in anormal großer Zahl auf. Sie sind meist klumpige oder eiförmige Gebilde, welche sich mit basischem Hämatoxylin und basischen Anilinfarbstoffen intensiv färben. Durch Versinterung benachbarter Kügelchen entstehen häufig Maulbeerformen. Auch an der Oberfläche von Kapillaren und präkapillaren Gefäßen liegen häufig feine Körnchengebilde mit denselben Farbreaktionen. Es fehlt jeder Anhaltspunkt, daß diese Körperchen durch Inkrustation präformierter Gewebsbestandteile entstehen. Es spricht vielmehr vieles dafür, daß sie aus einer allmählichen Umwandlung von Niederschlagsprodukten der Gefäßlymphe hervorgehen. Für diese Auffassung

spricht auch die Tatsache, daß die perivaskulären und adventitiellen Lymphräume der gröberen Gefäße häufig von einer blaßgefärbten, homogenen, aus Lymphniederschlägen hervorgegangenen Masse erfüllt sind. Die Färbungsintensität der Körperchen schwankt übrigens in weiten Grenzen.

Die Zellen des Pallidum sind im Nisslpräparat abgeblaßt. Die chromatophilen Elemente ihres Zellplasmas sind verwaschen. Ihre Kerne sind häufig geschrumpft und zeigen Falten in der Kernmembran. Die plastischen Randstreifen, welche die Zellkörper und noch deutlicher ihre Dendriten schon in der Norm besitzen, treten als ungewöhnlich breite Bänder hervor. Dieser Umstand läßt die Dendriten schon im architektonischen Bild anormal stark hervortreten. Dagegen fehlen in den Silberpräparaten trotz guten Gelingens der Färbung sowohl an den Zellkörpern wie an den Dendriten der Pallidumzellen die unter normalen Verhältnissen an ihnen zahlreich vorhandenen Auerbach-Heldschen Endformationen."

Es muß bei allen diesen Befunden am *Pallidum* darauf aufmerksam gemacht werden, daß sie am oralsten, relativ gesunden Teil desselben erhoben sind. Leider haben wir den zum Zweck der feineren histologischen Untersuchung herausgeschnittenen Block nicht dem am stärksten erkrankten Teile von $Ge + Gi$ entnommen.

Taf. 48, Fig. 7 lehrt uns, daß auch hier der *Nucleus substantiae innominatae* normal ist.

Im *Dentatum* fand Bielschowsky normale Verhältnisse. Keine quantitativen und qualitativen Veränderungen an den Ganglienzellen.

Das *Rückenmark* ist nach Bielschowsky in seiner ganzen Länge auffallend dünn und schmächtig (Mikromyelia congenita).

„Im Zervikalmark ist die Verkürzung des dorso-ventralen Durchmessers sehr auffällig. Ein distinkter Faserausfall hat in der weißen Substanz nicht stattgefunden. Auch in der grauen Substanz sind Zellausfälle in den einzelnen Zellgruppen nicht zu konstatieren. Im Gliapräparat ist eine diffuse Vermehrung des gliösen Fasergerüstes und der weißen Substanz nachweisbar, welche sich aber in mäßigen Grenzen hält.

Bemerkenswert ist die Tatsache, daß der Zentralkanal in seiner ganzen Länge vom Zervikal- bis Sakralteil offen geblieben ist und stellenweise kleine Divertikel bildet, welche nach dem Septum longitudinale posterius hin gerichtet sind."

β) Untersuchungen an der Markfaserserie.

Taf. 49, Fig. 1 zeigt aus der Brückenregion normale *Brachia conjuntiva* und *Pyramiden*, wie auch keine pathologischen Abweichungen in der *Haube*.

Taf. 49, Fig. 2. Das *Striatum* weist normale Größenverhältnisse auf. Der Innenteil von *Nc* enthält auch die normale Zahl von Faserbündeln. Der Faserbündelgehalt von *Put* sinkt hier ebenfalls nicht unter die Norm. Das *Corpus callosum* (*Cc*) ist normal entwickelt.

Taf. 49, Fig. 3. Das *Striatum* und das eben angeschnittene *Pallidum externum* zeigen eine normale Faserbündelzahl. Auch existiert die typische Farbendifferenz zwischen Striatum und Pallidum. Im Vergleich zum vorigen Fall ist das Striatum kleiner (vgl. Taf. 43, Fig. 1!).

Taf. 49, Fig. 4. *Putamen* und *Pallidum* zeigen hier eine starke Breiten- und eine geringe Höhenausdehnung. Bezüglich des Putamen erinnert dieser Befund an denjenigen des vorigen Falles. Dabei weisen die Markfaserbündel von *Nc* und dem dorsalen Teil von *Put* zweifellos eine pathologische Abnahme auf. Bei stärkerer Vergrößerung kann dabei keine Abnahme der dicken striopetalen Fasern mit Sicherheit festgestellt werden. *Ge* ist in seiner dorsalen Hälfte und vor allem in seinem dorsalsten Viertel krankhaft markarm. Man ziehe die normale Fig. 3 und die in anderer Form pathologisch veränderte Fig. 1 der Taf. 44 heran! Dabei lehrt die mikroskopische Betrachtung, daß an dem Faserschwund in erster Linie die *strio-pallidären* Faserbündel beteiligt sind. Aber auch die *dicken Einzelfasern* des *Pallidum* sind dünner und weniger zahlreich. Ebenso begegnen wir im dorsalsten Teil des *Pallidum internum* einer krank-

haften Aufhellung. Auch hier lehrt ein Vergleich mit normalen Gehirnen, daß es sich dabei nicht nur um ein Fehlen von *pallido-striären* Bündeln handelt, sondern daß auch die *dicken Fasern* eine Einbuße erfahren haben. Außerdem sind hier — wie an der entsprechenden Stelle des Pallidum externum — die wohl als Endverästelungen aufzufassenden, feinen Einzelfasern vollständig verschwunden. Die ***Ansa lenticularis*** und ihre mediale Fortsetzung sowie die ***Lamella limitans*** zeigen gegenüber einem normalen Präparat eines gleich alten Kindes eine geringere Faserzahl und ein durchgängig geringeres Kaliber der Markfasern. In dieser, wie in den folgenden Abbildungen sind der ventrale Teil von *Ci*. Faserinseln im *Stratum reticulatum* lateral von *Nc, Ca* und andere aus sehr dünnen Markfasern bestehende Fasermassen so hell wie in einem sehr stark differenzierten Schnitt. Eine so starke Differenzierung liegt aber in diesen Schnitten nicht vor. Es haben vielmehr alle dünnen Markscheiden dieses Gehirns eine außergewöhnliche Tendenz, bei der Entfärbung das Hämatoxylin wieder abzugeben. Wir verfügen aber auch über Präparate, in welchen diese dünnen Markfasern alle gut gefärbt sind. In derartigen Präparaten zeigen Striatum und Pallidum die gleichen pathologischen Faserverhältnisse wie in den abgebildeten Schnitten.

Taf. 49, Fig. 5. Der 2 mm weiter kaudal gelegene Schnitt bestätigt in jeder Weise den bei der vorigen Abbildung erhobenen Befund. Hervorzuheben sei nur noch, daß — offenbar parallel der Volumenreduktion des dorsalen Teils von *Ge* — die ***Lamella externa*** in ihrem dorsalen Teil eine pathologische Einbiegung nach innen aufweist.

Taf. 50, Fig. 1. Zunächst sei auf die pathologische Faserarmut des ***Caudatum*** der *l.* Hemisphäre hingewiesen. Dann sei hervorgehoben, daß auch hier das ganze *Lentiforme* eine anormale Einbuße in seinem dorsal-ventralen Durchmesser erfahren hat. Dagegen hat aber das *Putamen* an Breite zugenommen, während das *Pallidum* auch in diesem Durchmesser reduziert ist (vgl. Taf. 16, Fig. 1*r*, Taf. 44, Fig. 3 und Taf. 45, Fig. 3!). Dabei ist hier aber *Ge* anormaler Weise ebenso breit wie *Gi* und auch gegenüber normalen Schnitten pathologisch breit. Dementsprechend erweist sich in dieser Schnittebene *Ge* als etwa um die Hälfte, *Gi* als noch stärker gegen die Norm verkleinert. Im Innenteil von *Put* zeigt der dorsale und der ventrale Abschnitt eine so geringe Zahl von Faserbündeln, daß sie entsprechend unseren Ausführungen auf S. 650 als pathologisch bezeichnet werden muß. Dabei lehren stärkere Vergrößerungen auch hier ein gutes Erhaltensein der dicken strio-petalen Fasern. Der dorsalste Teil von *Ge* ist stark verschmälert und entbehrt fast vollständig der strio-pallidären Fasern. Parallel seiner Reduktion weist *Le* die für die *r.* Hemisphäre schon aus der vorigen Figur bekannte Knickung auf. *Gi* läßt im dorsalen und ventralen Viertel eine Faserverarmung deutlich erkennen. *La, Al, Ll* und H^2 zeigen gegenüber normalen Präparaten eine mehr oder weniger ausgesprochene Reduzierung.

Die *r.* Seite der Abbildung ist in ganzer Ausdehnung deutlich heller als die *l.*, während diese Differenz für die Hirnrinde nicht existiert. Es handelt sich dabei um eine Tatsache, die durch die ganze Serie zu verfolgen ist, wenn sie auch um so geringer hervortritt, je weniger weit man den Differenzierungsprozeß bei der Entfärbung getrieben hat. Eine Erklärung können wir für diese Tatsache nicht geben. Die Größenverhältnisse von *Put* und *Ge* + *Gi* sind annähernd die gleichen wie *l.*. Innerhalb von *Gi* hat sich das Verhältnis noch zu Ungunsten von *Gil* verschoben. In *Put* ist vornehmlich der dorsale Teil faserarm. *Le* zeigt auch hier ihre dorsale Einknickung. In *Ge* ist der dorsalste Abschnitt ganz besonders hell. Aber noch die ganze dorsale Hälfte ist faserärmer als die ventrale. Dieser Faserarmut liegt auch ein beträchtlicher Ausfall dicker Fasern zugrunde. In *Gi* sehen wir nicht nur eine dorsale, besonders helle Zone, sondern auch die ventralen drei Fünftel von *Gil* zeichnen sich durch spezielle Faserarmut aus. In *Gim* ist auch der ventralste Teil heller als die mittlere Hauptpartie. *La* ist besonders faserarm und hebt sich deshalb nur sehr wenig von ihrer Umgebung ab. *Al, Ll*, die durch *Pi* zu H^2 ziehenden Fasern und H^2 selbst sind schmäler als in normalen Präparaten gleich alter normaler Kinder. Ebenso ist *vtl* zweifellos reduziert.

Taf. 50, Fig. 2. Der der Abbildung zugrunde liegende Schnitt liegt etwa 1 mm kaudaler von dem in der vorigen Figur wiedergegebenen.

In den *l.*, zum striären System gehörigen Gebilden hat sich nichts Wesentliches geändert. Im einzelnen sei nur nochmals folgendes hervorgehoben. *Put* ist breit. *Ge* zeigt die Breite von *Gi*. Die Faserbündel im mittleren Teil von *Put* sind zahlreicher als dorsaler und ventraler. Die dorsalen zwei und das ventralste Fünftel von *Ge* weisen eine anormale Helligkeit auf. Das gesamte *Gi* ist ausgesprochen faserärmer als das dritte und vierte Fünftel von *Ge*. Dabei fällt speziell der ventrale Teil von *Gi* durch seine Helligkeit auf. *La* (in der Figur nicht bezeichnet, direkt über der Bezeichnung „*Al*" gelegen) hebt sich infolge ihrer Faserarmut kaum von der Umgebung ab. *Al*, *Ll*, die Verbindung zwischen *Ll* und H^2 sowie H^2 selbst sind verschmälert. Ferner treten die aus H^1 in den Thalamuskern *vtl* einstrahlenden gröberen Bündel sehr zurück. Endlich ist der dorsal und dorso-medial von *VA* gelegene Thalamuskern *mv*, wie die *Commissura mollis* sehr markarm. Man vergleiche Taf. 16, Fig. 1 *l.*!

Die *r.* Hälfte der Abbildung ist in ihrer Gesamtheit ebenfalls schwächer gefärbt als die *l.*. Aber der Unterschied zwischen den beiden Teilen ist geringer als in Fig. 1 dieser Tafel. Die stärkere Faserabnahme in *Ge* + *Gi* gegenüber *l.* ist daher auf die diffuse Farbendifferenz nicht zurückzuführen. Diejenigen Partien von *Ge* + *Gi*, welche *l.* am markhaltigsten sind, sind es auch *r.*. Aber der absolute Faserschwund ist *r.* ein viel beträchtlicherer. An ihm sind die dicken Fasern stark beteiligt. Die Grenzlamellen, H^2, *vtl* und *mv* verhalten sich wie *l.*.

Taf. 51, Fig. 1. Die beiden *Putamina* haben die gleiche Form wie in den vorigen Abbildungen. Dabei zeigt auch hier das wesentlich deutlichere Hervortreten der Markfasern in den mittleren Abschnitten gegenüber den dorsalen und den ventralen Partien eine entschiedene Abweichung von der Norm. Die auch in dieser Figur vorhandene größere Faserarmut des rechten Putamen scheint uns aber hier ebenfalls nicht einfach auf die allgemein etwas schwächere Färbung der rechten Zentralganglien zurückgeführt werden zu können. Die *Pallida* sind — wie in der vorigen Figur — gegenüber den Putamina in pathologischer Weise verkleinert. Dabei ist *Ge* beiderseits deutlich breiter als *Gi*, während im normalen Schnitt dieser Gegend das Gegenteil der Fall ist. Im *l. Ge* sind hier — wie in der vorigen Figur — die dorsalen zwei Fünftel pathologisch faserarm. Dagegen weist die ventrale Aufhellung eine geringere Ausdehnung auf. Das *l. Gi* zeigt zunächst — wie in der vorigen Figur — gegenüber dem mittleren Teil von *Ge* in seiner Gesamtheit eine pathologische Faserverminderung und dann eine spezielle in der dorsalsten und der ventralsten Partie. Im *r. Ge* ist die dorsale und die ventrale Aufhellung noch intensiver als in der vorigen Figur. Ebenso begegnen wir im dorsalsten Teil von *Gi* einem Gebiete, welches eine Faserarmut von einer bisher noch nicht beobachteten Intensität darbietet. Einen weiteren besonderen Fasermangel zeigt dann noch der ventralste Teil von *Gil*. Es ist ferner als durchaus pathologisch zu bezeichnen, wenn in dieser Schnittebene eine *La* in keinem der beiden *Gi* deutlich erkannt werden kann. Die Faserreduktion in *Al*, *Ll* und H^2 äußert sich *l.* darin, daß diese Fasermassen nur wenig dunkler sind als das Corpus Luysi. Auf der *r.* Seite ist die Differenz, speziell in bezug auf *Ll*, noch geringer. *CL* selbst ist verkleinert. Man ziehe zum Vergleich die doppelt so stark vergrößerte Fig. 3 der Taf. 45 heran! Die im normalen Schnitt aus H^1 in den Thalamuskern *vtl* eindringenden dickeren Faserbündel treten in der vorliegenden Figur ebenfalls in beiden Hälften ganz zurück. *mv* ist auch hier beiderseits auffallend markarm.

Taf. 51, Fig. 2. Beide *Caudata* sind kleiner und ärmer an Faserbündeln als Kontrollpräparate gleich alter normaler Gehirne. Ebenso entbehren die beiden in ihrer Höhe verkürzten, aber normal etwas verbreiterten *Putamina* fast jeglichen Faseraustausches mit dem Pallidum. Die in den Putamina hervortretenden Bündel stellen größtenteils fibres of passage dar. Die Markfaserung beider speziell in ihrem Höhendurchmesser stark verkleinerten *Pallida* ist so verringert, daß sie nicht dunkler erscheinen als die ventral von ihnen, unmittelbar lateral vom Tractus opticus (*II*) gelegenen *Campi*

Arnoldi. Die *Corpora Luysi* (*CL*) sind hier bereits jenseits ihrer größten Ausdehnung getroffen. Sie zeigen an der Stelle ihres größten Volumens eine Verminderung ihres Höhendurchmessers um ein Viertel. Das orolaterale Mark des Nucleus ruber (*lNr*) sowie die Substantia nigra (*Sn*) lassen ebensowenig eine pathologische Veränderung erkennen wie der Rest der Abbildung.

Kaudaler gelegene Schnitte gestatten uns nicht. im *Nucleus ruber* oder seiner *Kapsel* etwas Pathologisches festzustellen.

Die Myeloarchitektonik der *Hirnrinde* ist — soweit die Betrachtung einer Auswahl von Schnitten entsprechende Schlüsse gestattet — eine durchaus normale und für das Alter gut entwickelt. Die *Area gigantopyramidalis* zeigt im Giesonbild zahlreiche und gut entwickelte Riesenpyramiden sowie keine anderen Abweichungen von der normalen Architektonik.

Färbungen einzelner Schnitte der Serie nach van Gieson lassen keine Anomalien im *Cortex cerebelli* erkennen.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Das *Großhirn* erwies sich im Gegensatz zum vorigen Fall als gut entwickelt. Speziell waren auch die Riesenpyramidenzellen der Area gigantopyramidalis von normaler Zahl und Größe.

Die *Striata* waren — wenn auch hier die *Putamina* noch eine anormale Breite darboten — kleiner als im vorigen Fall. Vor allem aber zeigten sich die *Pallida* und speziell *Gi* stärker reduziert als in der vorhergehenden Beobachtung. Innerhalb der Pallida kam es stellenweise zu einem starken Faserausfall. Dieser war aber anders lokalisiert als im vorigen Fall. Die oralsten strio-pallidären Fasern zeigten sich intakt. Dagegen waren — worin unsere vorläufige Angabe in unserem Beitrag „Zur Kenntnis usw." ergänzt werden muß — diejenigen der Cauda von *Nc* sowie der dorsalen und ventralen Partien der mittleren Gebiete und des kaudalen Abschnittes des Putamen stark reduziert. Alle diese Faserausfälle traten *r.* stärker auf als *l.*. Die Grenzlamellen des Pallidum und H^2 waren faserhaltiger als im vorigen Gehirn. Die dicken Fasern von *vtl* traten sehr zurück. *mv* und die *Commissura mollis* erwiesen sich als markarm. Das *Corpus Luysi* war etwa um ein Viertel reduziert, aber von normalem Fasergehalt. Andererseits konnten wir auch hier keine Anomalien in *Nr*, seiner *Kapsel* und *Sn* erkennen.

Speziell die markarmen Fasersysteme hatten eine anormale Tendenz, das Hämatoxylin bei der Differenzierung abzugeben. Die ganzen Zentralganglien der *r.* Hemisphäre waren in allen Schnitten etwas schwächer gefärbt als die der *l.*

C. Epikrise.

Die Ähnlichkeit des klinischen Bildes mit dem in der vorigen Beobachtung wiedergegebenen ließ uns einen Etat dysmyélinique annehmen, wenn überhaupt eine der bisher von uns beobachteten pathologischen Veränderungen in Betracht kommen sollte. Die Untersuchung hat unsere Vermutung bestätigt.

Die stärkeren Symptome in der *l.* Körperseite erklären sich durch die stärkere Erkrankung des *r.* striären Systems.

B. Allgemeine Bemerkungen zu den vorstehenden Fällen.

Die Ursache des Untergangs von Neuronen, wie wir sie im Etat dysmyélinique vor uns haben, ist uns ebenso verborgen geblieben wie O. Fischer. Jelgersma

chronischen Halluzinanten — wie es öfter geschehen ist — derartige mechanische Reize anzunehmen, sondern wir können seine Sinnestäuschungen — wie O. Vogt es 1895 für die unseres normalen Traumlebens versucht hat — auf eine Stauung neuro-dynamischer Reizenergie infolge herabgesetzter Ableitungsmöglichkeiten zurückführen. Diese herabgesetzten Ableitungsmöglichkeiten äußern sich gleichzeitig in einer Kritiklosigkeit des Halluzinanten gegenüber den Sinnestäuschungen, welche man als eine Störung der Koordination des Denkens bezeichnen könnte. Auf einen ähnlichen, also schon heute mehr in seine Einzelheiten zerlegbaren Mechanismus könnte man bei einer Zerstörung eines Teiles der Nervenbahnen des Pallidum jene pathologisch intensiven und zugleich inkoordinierten Hyperkinesen zurückführen, welche uns in der Athetose und in Anfällen von Muskelspasmen entgegentreten. Wird doch erstens bei der uns hier beschäftigenden Erkrankung die thalamo-pallidäre Reizenergie infolge Zerstörung zahlreicher thalamo-pallidärer Bahnen in die übrig gebliebenen Leitungen zum Pallidum hineingezwängt! Ist doch zweitens ein Teil der pallido-fugalen Nervenbahnen vernichtet! Und kann endlich drittens nach einer partiellen Nekrose des Pallidum die Einwirkung an sich intakt gebliebener Striatumpartien doch nur noch eine eingeengte sein!

V. Fälle von Totalnekrose des Striatum.

22. Thomallas Fall Alfred L. (*Bf. 17*).

A. Zusammenfassung der Krankheitsgeschichte.

Die in der S. 639 zitierten Arbeit von Thomalla sehr ausführlich wieder-
ebene Krankheitsgeschichte wollen wir nur kurz resumieren.

Es handelt sich klinisch um einen Torsionsspasmus, welcher in $^3/_4$ Jahren
1 Tode führte und in der letzten Lebenszeit in eine allgemeine Muskelsteifig-
: des ganzen Körpers überging.

Der Patient erkrankte im Alter von $12^1/_2$ Jahren mit Torsionsbewegungen
rechten Bein. Bald nahmen auch der Rumpf und der rechte Arm an
anfallsweise auftretenden Verdrehungen teil. 4 Monate nach Krankheits-
inn kamen Sprachstörungen hinzu. 2 Monate später traten auch Schluck-
ru ngen auf und lief der Speichel aus dem halb offen stehenden Munde heraus.

Bei der dann folgenden Aufnahme im Krankenhaus zeigte der Patient Dreh-
acken des ganzen Körpers mit Ausnahme des frei bleibenden linken Arms.
s Gefühl, beobachtet zu werden, steigerte die Symptome zeitweise; aktive
vegungen der an den Krampfanfällen teilnehmenden Körperteile taten
stets.

Die Sprache wurde nach einigen Worten unmöglich.

Allmählich gingen die anfallsweise auftretenden Spannungen in dauernde
ifigkeit über. Der *l.* Arm nahm an dieser Versteifung ebenfalls teil.

Der Schlaf milderte in der ersten Zeit des Krankenhausaufenthaltes bis
einem gewissen Grade die Erscheinungen.

Grobe motorische Kraft, Sensibilität, Intelligenz intakt.

Sehnenphänomene und Hautreflexe auslösbar.

Babinski höchstens zeitweise rechts angedeutet.

Noch keine Behaarung an den Geschlechtsteilen und in den Achselhöhlen.
r unentwickelte Genitalien.

Vorübergehend während 14 Tage durch passive Bewegungen, aber nicht
kürlich überwindbare Fixationskontraktur in den Armen. Während
ser Zeit große Neigung zu Mitbewegungen in den Beinen bei jedem Versuch
einer aktiven Bewegung.

Ein einziges Mal im Hyoscinschlaf athetotische Bewegungen in der rechten
and und Babinski beiderseits. Am folgenden Tage noch andeutungsweise
ese Bewegungen im Wachen.

Tod an Schluckpneumonie.

B. *Anatomische Untersuchung.*

a) Makroskopischer Befund.

Außer einer Pneumonie wurde eine Kolloïdstruma der Thyreoïdea und eine fallend kleine und an der Oberfläche grobhöckrige Leber festgestellt.

Das Gehirn wog 1340 g und zeigte äußerlich keine Anomalien. Die Ventrikel hielten nur kleine Mengen klarer Flüssigkeit.

Das Rückenmark und seine Häute zeigten makroskopisch keine Besonderhe

Bei einem Frontalschnitt durch das Gehirn in der Gegend des ***Putamen*** fi schwere Veränderungen in diesem auf. Das Putamen erscheint auf beiden Seiten s verschmälert. Das Gewebe ist teilweise zerklüftet und sinkt unter das Niveau Schnittfläche hinab. Die Konsistenz des Putamen ist auf beiden Seiten weiche diejenige der Nachbarteile.

b) Mikroskopischer Befund.

α) Untersuchung an herausgeschnittenen Hirnstücken.

1. Cortex.

Taf. 52, Fig. 1 bringt einen Schnitt aus der *Area gigantopyramidalis.* Es ist wenn auch immer noch in rudimentärer Form, die *IV.* Schicht besser vorhande in einem normalen menschlichen Gehirn dieses Alters. Andererseits lehrt uns Vergleich mit Taf. 31, Fig. 3 und Taf. 33, Fig. 1 — vor allem unter Benutzung Lupe —, daß es sich in der vorliegenden Figur nicht um die für die Huntington Chorea charakteristische, einem Untergang der größeren Pyramidenzellen pa gehende Vermehrung der Neurogliakerne handelt, sondern daß neben größeren I midenzellen kleinere zellige Elemente in größerer Menge vorhanden sind, die alle mehr oder weniger die Form von Pyramidenzellen zeigen, also Ganglienzellen in Form von echten *Körnern* darstellen. Es handelt sich also hier um das Erhaltengeblie sein eines ontogenetischen Durchgangsstadiums bis zum 14. Lebensjahr.

2. Putamen.

Taf. 52, Fig. 2 gibt im Spiegelbild einen Teil des rechten *Putamen* eines Schn wieder, der etwas kaudal von dem Taf. 56, Fig. 2 abgebildeten gelegen ist. Der r befindliche Teil der Abbildung stößt unmittelbar an die innere Kapsel. In diesem schnitt beobachten wir ein weitgehendes Zugrundegegangensein der Ganglienz und eine gegenüber Fällen von Huntingtonscher Chorea — z. B. Taf. 32, Fig. 1 — ge fügige Ersatzwucherung der Glia. In den linken Partien der Abbildung ist der U gang der Ganglienzellen ein noch beträchtlicherer. Die Ersatzwucherung der ist dabei aber eine so geringfügige geblieben, daß es hier zur Entstehung eines schv migen, zahlreiche Lücken aufweisenden Gewebes gekommen ist. Nach Bielschow existieren in diesem Gebiet auch zahlreiche kleine Fettkörnchenzellen. „Faserbild Astrozyten sind nur in spärlicher Menge vorhanden. Die Gefäße treten in diesem gli Retikulum stark hervor, sind aber quantitativ nicht vermehrt. An einzelnen Gef findet sich eine schwache Rundzelleninfiltration der Außenwand."

β) Befunde an der Markfaserserie.

Das Gehirn wurde uns in stark deformierten Blöcken eingeliefert. Dieser stand erklärt die eigentümliche Gestaltung der abgebildeten Schnitte. Er hat aber gleichzeitig ein sicheres Urteil über die Größenverhältnisse gewisser Teile Zentralganglien und der hypothalamischen Region unmöglich gemacht.

Die Markfaserfärbung ist in allen Schnitten gegenüber solchen eines norm Gehirns des gleichen Alters eine geringere. So sind z. B. in der Hirnrinde die 2. 3. Schicht auffallend markarm. Wie weit dieser Tatsache eine allgemeine Hemn der Markfaserentwickelung, prämortale Schädigungen des Marks oder ungeeig

Vorbehandlung der Blöcke vor ihrem Einlegen in die Chromkalilösung zugrunde liegen, vermögen wir nicht zu entscheiden. Wir werden in der folgenden Beschreibung von dieser allgemein abgeschwächten Markfärbung abstrahieren.

1. Linke Hemisphäre.

Taf. 53, Fig. 1 bringt ein Caudatum (*Nc*), welches wir trotz der Schwierigkeit der Entscheidung solcher Fragen bei der vorliegenden Deformation doch als pathologisch verkleinert zu bezeichnen wagen. Der Innenteil zeigt die normale Zahl von Markfaserbündeln. Dagegen erkennt man unter dem Mikroskop im ganzen *Nc* ebenso zahlreiche geschwärzte, d. h. infolge des Erstickungstodes prall gefüllte Kapillaren wie in der Taf. 77, Fig. 2. *Put* ist nicht nur zweifellos verkleinert, sondern besteht bis nahe an die innere Kapsel heran aus einem Gewebe, welches durch seine besondere Blässe und das fast vollständige Fehlen an Markfasern von der Norm abweicht. *Ce* ist in ganzer Ausdehnung durchaus erkennbar, aber — speziell in ihrem mittleren Hauptteil — durch Markarmut ausgezeichnet.

In einem benachbarten, nach van Gieson behandelten Schnitt hebt sich der im soeben beschriebenen Faserpräparat durch seine Faserarmut charakterisierte Teil von *Ce* schon bei bloßem Auge durch Blässe von dem übrigen Hirnmark ab. Unter dem Mikroskop erkennt man eine Aufhellung der Grundsubstanz und eine Zunahme der Neurogliakerne. Ebenso erscheint *Put* in ganzer Ausdehnung schon bei Betrachtung mit bloßem Auge heller als *Nc* und die Substanzbrücken zwischen *Nc* und *Put*. Unter dem Mikroskop nimmt man auch hier eine fleckweise Aufhellung der Grundsubstanz, einen partiellen Schwund der Ganglienzellen und eine deutliche Vermehrung der Neuroglia wahr.

Taf. 53, Fig. 2 zeigt *Nc* deutlich verkleinert, aber von annähernd normaler Architektonik. Die bei Beschreibung der vorigen Abbildung hervorgehobene starke Füllung der Kapillaren tritt auch hier bei stärkerer Vergrößerung hervor. *Put* ist nicht nur nach wie vor durch eine starke Verschmälerung ausgezeichnet, sondern entbehrt — wenn wir von seinem allerdorsalsten Abschnitt und seiner ventralsten Partie absehen — fast seiner gesamten Markfaserung. Außerdem erkennt man bei genauer Betrachtung der Figur in der Mitte von *Put* bereits einige Substanzdefekte. *Ce* ist in ihrem ventralen Hauptabschnitt durch anormale Helligkeit ausgezeichnet. Die *Ge* von *Put* abgrenzende *Lamella externa* ist gegen die Norm deutlich verschmälert und nur durch etwas stärkere Faserdichtigkeit von dem übrigen *Ge* verschieden. Dieser Verschmälerung liegt die Tatsache zugrunde, daß die normalerweise in großer Zahl *Le* durchflechtenden putaminopallidären Faserbündel vollständig fehlen. *Ge* selbst zeigt bei stärkerer Vergrößerung in dem unmittelbar dorsal von der Commissura anterior (*Ca*) gelegenen Abschnitt einen teilweisen Ausfall der strio-pallidären Faserbündel. Direkt oberhalb dieses Gebietes befindet sich noch in der Mitte ein in der Figur eben erkennbarer lineärer Faserausfall. Sonst zeigt *Ge* in normaler Zahl strio-pallidäre (d. h. wohl ausschließlich caudatopallidäre) Faserbündel, umschlungen von dickeren Einzelfasern in gewöhnlicher Zahl und von typischem Bau.

Taf. 53, Fig. 3. *Nc* läßt auch hier mit Sicherheit keine architektonischen Veränderungen erkennen. Man kann nur eine gewisse Volumenverminderung außer Zweifel stellen. *Put* ist in ganzer Ausdehnung nekrotisch. Die Nekrose hat stellenweise zu Substanzdefekten geführt. Sie greift hier ferner auf die mittleren Partien der Capsula externa (*Ce*) über. Dabei möchten wir in suspenso lassen, ob die in dieser und den folgenden Abbildungen sichtbaren Spaltbildungen an der Grenze von *Put* und *Ce* wenigstens teilweise keine Kunstprodukte darstellen. Erst bei stärkerer Vergrößerung erkennt man in *Put* Reste dicker Fasern. Dagegen fehlen die feinen putamino-pallidären Faserbündel vollständig. Dieser Umstand führt auch hier dazu, daß nur eine sehr schmale und bloß durch etwas stärkere Dunkelheit abgehobene *Lamella externa Put* gegen *Ge* abgrenzt. In *Ge* selbst zeigt die dorsale Hälfte einen normalen Bau. Dagegen ist die ventrale Hälfte im Volumen stark reduziert. In ihr fehlen alle feinfaserigen

(putamino-pallidären) Faserbündel. Die infolge dessen dichter aneinander gerückten dicken Markfasern zeigen äußerst zahlreiche variköse, kugelige Anschwellungen. Daß diese etwas Pathologisches darstellen, geht daraus hervor, daß die dicken Fasern im dorsalen Teil von *Ge* diese Varikositäten nicht oder fast nicht zeigen. Das eben angeschnittene *Gi* ist auch in normalen Gehirnen in diesem oralsten Abschnitt heller als der dorsalste Teil von *Ge*. Es geht aber doch aus einem Vergleich mit normalen Präparaten eine Abnahme seiner dicken Fasern hervor. Ein mittlerer Teil von *Li* ist vollständig ausgefallen. Der Rest von *Li* ist reduziert. Dagegen weisen *Al* und *Ll* keine sicher als solche anzusprechenden Anomalien auf.

Taf. 53, Fig. 4. Für *Nc* wagen wir es jetzt nicht, einen pathologischen Befund zu erheben. Das auch hier stark verschmälerte *Put* ist nach wie vor vollständig nekrotisch. Der Krankheitsprozeß greift in noch intensiverer Weise auf *Ce* über. Die ihrer Natur nach zweifelhaften Spaltenbildungen an der Grenze von *Put* und *Ce*, wie auch die innerhalb von *Put* vorhandenen, zweifellos präformierten Substanzdefekte haben sich vermehrt. Bei stärkerer Vergrößerung stellt man in *Put* — wie bisher — nur eine sehr reduzierte Zahl dicker und dabei noch morphologisch veränderter Fasern fest. Die dünnen Fasern fehlen nach wie vor. Nur ganz ventral unmittelbar über *Ca* gibt es ein paar aus markdünnen Fasern bestehende Bündel. *Le* ist ebenfalls in dieser Figur schmal und wenig von *Ge* abgehoben. Wie in der vorigen Abbildung muß man in *Ge* eine dorsale, normal gebaute Hälfte von einer ventralen unterscheiden. An der Grenze beider befindet sich die Bezeichnung „*Ge*". Der ventrale Abschnitt ist — wie in Fig. 3 — durch das Fehlen feiner Faserbündel und den starken varikösen Charakter der erhaltenen und dichter aneinander gerückten dicken Fasern ausgezeichnet. Er dürfte etwa den ventralen zwei Dritteilen des normalen *Ge* entsprechen. *Li* ist zweifellos reduziert. Für die übrigen *Gi* begrenzenden Lamellen gilt dieses weniger. Dagegen ist die Zahl der dicken Fasern in *Gi* deutlich vermindert. Die feinfaserigen Bündel nehmen an dieser Verarmung nicht teil. Die vorhandenen dicken Fasern zeigen keine pathologischen Varikositäten.

Taf. 53, Fig. 5. Der bei der makroskopischen Zerschneidung erhalten gebliebene Rest von *Nc* läßt keine Anomalien erkennen. Der nekrotische Prozeß umfaßt hier nicht nur *Put*, sondern hat sich lateralwärts über *Ce* etwas auf das *Claustrum* und medialwärts auf den ventrolateralen Teil von *Ge* ausgedehnt. In *Put* finden sich auch in dieser Abbildung erst bei stärkerer Vergrößerung sichtbare Reste morphologisch stark modifizierter dicker Fasern. Im ganzen *Ge* fehlen jetzt die dünnfaserigen strio-pallidären Faserbündel. Wir begegnen nur noch dicken Einzelfasern und diesen ausschließlich in ausgesprochen variköser Entartung. Den Rest des striären Systems studieren wir besser an der folgenden, diese Teile bei doppelt so starker (achtfacher) Vergrößerung wiedergebenden Abbildung. Dagegen sei in der vorliegenden Figur noch darauf aufmerksam gemacht, daß die Capsula interna (*Ci*) und der *Thalamus* keine Abweichungen von der Norm zeigen. Das gilt speziell auch von der *Zona reticulata* und der *Lamella thalami externa*.

Taf. 54, Fig. 1. Man ziehe zum Vergleich Taf. 44, Fig. 3 und Taf. 45, Fig. 3 von einem gleichaltrigen normalen Gehirn heran! *Li* zeigt jetzt eine normale Breite. Es fehlen aber die in der gesunden *Li* zerstreut vorhandenen strio-pallidären Bündel. Außerdem zeigen die dicken Markfasern eine Verschmälerung. Das Volumen von *Gi* hat nicht wesentlich abgenommen. Dagegen zeigt *Gil* nicht nur absolut, sondern auch im Gegensatz zu *Gim* eine pathologische Helligkeit. Sie beruht auf einer Faserverarmung der lateral-medial *Gil* durchsetzenden Bündel und vor allem auf einer Reduktion der zwischen diesen Bündeln sich verflechtenden Fasern. *Gim* zeigt demgegenüber eine viel geringere Faserverminderung. Das Volumen von *La*, *Al* und *Ll* ist normal. Dagegen gibt sich ein gewisser Grad von Faserabnahme in diesen Lamellen dadurch kund, daß sie heller sind als das anstoßende Übergangsgebiet zwischen *Ci* und *P*. Die weißen Lücken in diesem Gebiet sind wie in den folgenden Abbildungen darauf zurückzuführen, daß infolge Überhärtung beim Schneiden Substanzteile herausgesprungen sind. Sie

stellen also Artefakte dar. Im Gegensatz zur Faserverminderung der pallidären Lamellen zeigt H^2 eine so starke Ausbildung und eine so starke Färbung, daß man keine Degeneration in ihm nachweisen kann. Man ziehe zum Vergleich das normale H^2 von Taf. 44, Fig. 3 und das stark degenerierte von Taf. 44, Fig. 2 heran! Ebenso scheinen uns H^1 wie auch *vtl* und in diesem die für den normalen *vtl* charakteristischen dicken Faserbündel gut erhalten, wenn man der schon oben erwähnten künstlichen Deformierung Rechnung trägt.

Taf. 54, Fig. 2. Man vergleiche die Abbildung mit der normalen Fig. 3 der Taf. 45! H^2, $H^2 + H^1$, H^1 und *vtl* zeigen keine sicher erkennbare Abweichung von der Norm, wenn man vom künstlichen Plattgedrücktsein dieser Gegenden in dorsal-ventraler Richtung absieht. Dagegen dürfte *CL* auch bei Berücksichtigung dieser künstlichen Deformität eine Reduktion seines dorsal-ventralen Durchmessers erfahren haben. Auf alle Fälle zeigt es eine deutliche Faserabnahme, besonders in seinen lateralen Abschnitten. Dieses geht klar aus der geringen Farbendifferenz zwischen *CL* und *Zi* hervor, während diese in einem normalen Gehirn eine beträchtliche ist. Auch die Kapsel von *CL* weist eine ausgesprochene Faserverminderung auf.

Taf. 54, Fig. 3. Es handelt sich um eine kürzere Zeit exponierte Photographie einer lateraleren Partie des gleichen Schnittes. Infolge dieser kurzen Expositionszeit erscheint das Pallidum zu Unrecht markhaltiger als in Taf. 54, Fig. 1. Das abgebildete Stück von *Put* zeigt den bisherigen Grad von Nekrose. *Le* ist hier wie in Taf. 53, Fig. 5 auf einen schmalen Streifen reduziert. Strio-pallidäre Faserbündel fehlen auch jetzt in *Ge* vollständig. Das dorsale Gebiet, welches noch an Einzelfasern relativ reich ist, hat sich zugunsten des auch an diesen Fasern ganz verarmten ventralen Teils verkleinert. *Li* zeigt ähnliche Verhältnisse wie in Taf. 54, Fig. 1. *Gi* weist auch hier im Gegensatz zu *Ge* bloß eine geringe Volumenreduktion auf. Im ventralen Teil von *Gil* finden sich nur noch einige ganz verdünnte lateral-medial verlaufende Bündel. Die zwischen ihnen gelegene graue Substanz zeigt nur noch schlecht gefärbte Reste der sich in ihr verzweigenden Faserung. Das letztere gilt auch vom dorsalen Teil von *Gil*. Hier sind aber die durchziehenden Faserbündel zwar ebenfalls verdünnt, aber in anormal dichter Aneinanderreihung vorhanden. *Gim* hat gegenüber Taf. 54, Fig. 1 eine beträchtliche Faserverarmung erfahren: eine Tatsache, die allerdings infolge der ungleichen Expositionszeiten aus einem Vergleiche der beiden Abbildungen nicht hervorgeht. *La*, *Al*, *Ll* und *Lld* zeigen auch jetzt bei nur geringer Volumenreduktion eine pathologische Helligkeit gegenüber den zum Hirnfuß ziehenden Kapselfasern. Endlich sei darauf hingewiesen, daß auch bei der kurzen Expositionszeit dieser Figur kaum eine Farbendifferenz zwischen dem lateralen Zipfel von *CL* und zwischen *Zi* besteht.

Taf. 54, Fig. 4. Es ist hier *CL* in seinem größten dorsal-ventralen Durchmesser getroffen. Seine starke Verschmälerung erkennt man sofort bei einer Betrachtung der von einem ebenso alten normalen Gehirn stammenden Fig. 5 der Taf. 44. Seine gleichzeitige pathologische Faserarmut ist leicht festzustellen, wenn man in den beiden Figuren die Dunkelheit von *CL* mit derjenigen der Substantia nigra (*Sn*) vergleicht. H^2, H^1 und *vtl* lassen auch hier keine Anomalien mit Sicherheit erkennen. *Al* und *l* heben sich nach wie vor durch eine pathologische Helligkeit von der zum Hirnstamm iehenden Faserung ab.

Taf. 54, Fig. 5 wird nach Taf. 55, Fig. 2, S. 770, **Taf. 54, Fig. 6** nach Taf. 5 ig. 3, S. 770 beschrieben.

Taf. 55, Fig. 1 bringt von neuem eine Gesamtübersicht über die Zentralanglien eines etwa 0,35 mm kaudal von der eben beschriebenen Abbildung gelegenen schnittes. Die Nekrose läßt hier den allerdorsalsten, zwischen den Bezeichnungen „Ce“ und „*Ci*“ gelegenen Zipfel und die ventralste Partie von *Put* frei. Sie greift aber ebenso stark wie in Taf. 53, Fig. 5 auf *Ce* und *Cl* über. Das *Pallidum* zeigt die in Taf. 54, Fig. 3 bei stärkerer Vergrößerung wiedergegebenen Verhältnisse. Die Faserung $H^2 + H^1$ ist nicht von der in Taf. 54, Fig. 4 abgebildeten verschieden. Das hier ebenfalls reduzierte *CL* ist nicht dunkler gefärbt als *Zi*. *Ci*. *Pes pedunculi* und *Thalamus*

lassen — abgesehen von ihrer äußeren artifiziellen Deformation — keine Abweichunge mit Sicherheit erkennen. Auch von der *Substantia nigra* kann nicht bestimmt behaupte werden, daß ihre auffallende Schmalheit nicht ausschließlich auf ihre künstliche Ab plattung zurückzuführen ist.

Taf. 55, Fig. 2 betrifft einen etwa 1 mm kaudaler gelegenen Schnitt. Der nekro tische Prozeß zeigt in *Put, Ce* und *Cl* die gleiche Ausdehnung und Intensität wie i der vorigen Abbildung. Strio-pallidäre Bündel fehlen nach wie vor. Das inzwische schon kleiner gewordene *Pallidum* zeigt die in den letzten Abbildungen festgestellt Faserverarmung. *CL* weist auch hier die Helligkeit von *Zi* auf. *Ci*, *Pes pedunculi* *Substantia nigra*, der zum ersten Male angeschnittene *Nucleus ruber* und seine *Kapse* sowie der *Thalamus* zeigen normale Größenrelationen und Faserverhältnisse.

Taf. 54, Fig. 5 bringt den *Nucleus ruber* (*Nr*) und seine Nachbarschaft von eine 1,4 mm kaudaler gelegenen Schnitt. *Nr* sowie seine *Kapsel* bieten auch hier kei Volumenverkleinerung oder Faserverarmung dar. Man ziehe zum Vergleich die no male Fig. 5 der Taf. 46 unter Beachtung der äußeren Deformation der Schnitte de jetzt zur Erörterung stehenden Falles heran! Der Thalamuskern *vb* und die a geschnittenen Teile von *mb* und va^1 weisen keine Anomalien auf. Dagegen ist *C* nach wie vor nicht dunkler als *Zi*.

Taf. 55, Fig. 3. Auch hier fällt die auf den nekrotischen Prozeß zurückzuführend Aufhellung von *Ce*, die vollständige Faserarmut des Hauptteils von *Put* und die seh geringe Färbung des in seinem kaudalsten Teil getroffenen *Pallidum externum* au *CL* zeigt nach wie vor die Faserarmut von *Zi*. Der *Thalamus* zeigt zweifellos ein anormale Aufhellung von va^1 (dorso-medial von der Bezeichnung „*Ci*"). Sonst läß er keine Anomalien erkennen. Dasselbe gilt — wie wir noch näher bei Beschreibun der nächsten Figur sehen werden — vom *Nucleus ruber* und seiner *Kapsel*. Die a *Ci* in den *Pes pedunculi* ziehende Faserung erscheint normal. Von der *Substantia nig* gilt hier ebenfalls die schon früher hervorgehobene Tatsache, daß es nicht ausgeschloss ist, daß ihre Schmalheit ausschließlich auf der Deformation des Gehirns beruht.

Taf. 54, Fig. 6 gibt den *Nucleus ruber* und seine Umgebung des gleichen Schnitt bei der doppelt so starken Vergrößerung wieder. Man findet auch bei dieser stärker Vergrößerung die Tatsache bestätigt, daß *CL* ebenso markarm ist wie *Zi*. Das later Mark des Nucleus ruber (*lNr*), *vb* und der abgebildete Teil von *mb* lassen keine A malien erkennen. Dasselbe gilt vom Nucleus ruber (*Nr*) und dem Rest seiner *Kap* Die Helligkeit seines dorso-medialen Abschnittes halten wir nicht für pathologis

Taf. 55, Fig. 4. *Ce* ist auch hier in ihren mittleren Partien aufgehellt. Der v tralste Teil von *Put* enthält eine normale Zahl von fibres of passage und erweist s auch in einem benachbarten Giesonbild als normal. Der mittlere Abschnitt von *P* ist noch krankhaft faserarm. Er ist auch im bereits genannten Giesonbild nekroti verändert. Der dorsalste Teil von *Put* ist normal. Außerdem fällt eine noch stärk Faserverarmung des Thalamuskerns va^1 (ventro-medial von der Bezeichnung „*Ci*") als in Taf. 55, Fig. 3.

2. Rechte Hemisphäre.

Taf. 56, Fig. 1. Auch der orale Teil des *r. Caudatum* (*Nc*) erscheint uns verkleine wenn auch diese Feststellung durch die künstliche Deformation erschwert ist. Dageg kann von einer Abnahme der ihm eigenen Faserbündel nicht die Rede sein.

Taf. 56, Fig. 2. Vom *Caudatum* (*Nc*) gilt das bei Beschreibung der vorigen A bildung Gesagte. Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man deutlich im Caudat einen ausgeprägten Faserfilz. Also auch bei der vorliegenden, nicht einwandsfrei Färbung ist dieser immerhin bis zu einem gewissen Grade zur Darstellung gekomm Das in dieser Abbildung zum ersten Male angeschnittene *Put* entbehrt dagegen ei großen Teils seiner Faserbündel und vollständig des Faserfilzes. Der letztere Man kann auf Grund des für *Nc* festgestellten Befundes nicht auf einen technischen Fel

zurückgeführt werden. *Ce* ist in ihrer ganzen Ausdehnung gegen die Norm abgeblaßt. Das gilt besonders von ihren inneren Partien.

In einem benachbarten, nach van Gieson behandelten Schnitt erkennt man in der Mitte von *Put* einen kleinen nekrotischen Herd. Sonst ist *Put* im Zellbild annähernd normal. Dagegen ist *Ce* — namentlich in ihren inneren Partien — von eine Aufhellung der Grundsubstanz darstellenden weißen Fleckchen und Adern durchsetzt und zeigt außerdem eine Vermehrung der Neurogliakerne. Die den ventralsten Teil von *Put* begrenzende, in Taf. 56, Fig. 2 viel dunkler gefärbte ventro-mediale Fortsetzung von *Ce* ist im Zellbild durch gleichförmige Färbung der Grundsubstanz und eine geringere Zahl von Neurogliakernen gut vom dorsaleren Gebiet von *Ce* abgegrenzt. Ein reichlich 1 mm weiter kaudal gelegener, nach van Gieson gefärbter Schnitt zeigt das ganze *Putamen* bereits nekrotisch verändert und zwar in der Form, wie sie die rechte Hälfte von Taf. 52, Fig. 2 zeigt: unter Abnahme der Ganglienzellen und Volumenreduktion ist es zu einer ziemlich starken Vermehrung der Neuroglia gekommen, so daß hier noch kein Substanzdefekt aufgetreten ist.

Dicht an diesen Schnitt schließt sich dann der Block an, der nach Nissl behandelt worden ist und von dem wir einen Teil des Putamen im Spiegelbild Taf. 52, Fig. 2 abgebildet haben. Hier sind bereits infolge nicht genügender Neurogliawucherung Hohlräume vorhanden.

Wir wenden uns nunmehr den Schnitten der kaudal von dem für Zellfärbung herausgeschnittenen Block gelegenen Hälfte der rechten Hemisphäre zu.

Einer der ersten Schnitte dieses Hirnabschnittes (Bf 17 r a, 287), welcher dem Taf. 53, Fig. 3 von der *l.* Hemisphäre abgebildeten annähernd entspricht, weist im Vergleich zu diesem ein etwas kleineres *Caudatum* auf. Das in seiner Längenausdehnung auch etwas kleinere *Put* zeigt ebenfalls in ganzer Ausdehnung neben seiner pathologischen Verschmälerung eine Totalnekrose. In seiner Mitte befindet sich ein 5 mm langer und 2 mm breiter Defekt. Der Prozeß hat außerdem zu einer stärkeren Vernichtung der ventralen Hälfte der *Capsula externa* geführt als *l*. *Le* ist ebenso reduziert wie *l.* In *Ge* ist der noch strio-pallidäre Bündel enthaltende dorsale Teil im Vergleich zur *l.* Hemisphäre auf Kosten des ventralen verringert. Der letztere enthält die dicken Einzelfasern in demselben varikösen Zustand wie *l.* Dagegen zeigt *Li* keine Lücke, wie wir sie in der anderen Hemisphäre in dieser Gegend beobachteten. Gegenüber normalen Schnitten weist *Li* aber auch hier eine pathologische Schmalheit auf. *Gi* ist im Vergleich zur anderen Hemisphäre etwas faserhaltiger, bleibt aber noch an Markreichtum hinter der Norm zurück. Dagegen lassen *Al* und *Ll* auch in dieser Ebene der *r.* Hemisphäre keine Abweichungen von der Norm mit Sicherheit erkennen.

In einem etwa 0,3 mm oraler gelegenen, nach van Gieson behandelten Schnitt erscheint *Nc* architektonisch durchaus normal, wenn wir von der schon einmal erwähnten Blutfülle der Gefäße absehen. Dagegen gibt sich der nekrotische Herd bereits bei Betrachtung mit bloßem Auge durch seine helle Färbung kund. An dieser Aufhellung nimmt der allerdorsalste Teil von *Put* und *Ce* nicht teil. Er zeigt aber schon eine Vermehrung der Neurogliazellen. Der Hauptteil von *Put* weist neben Aufhellung der Grundsubstanz einen weitgehenden Untergang seiner Ganglienzellen und nur jenen Grad von Gliavermehrung auf, der eine teilweise Lückenbildung ermöglicht hat. Der nekrotische Prozeß greift im mittleren Teil von *Ce* auf den innersten Teil des *Claustrum* über. Die ventraleren Partien von *Ge* zeigen annähernd eine ebenso starke Aufhellung der Grundsubstanz, Zunahme der Neurogliakerne und stellenweise zweifellose Verminderung der Ganglienzellen. Es handelt sich also bei den bei Beschreibung der vorigen Figur erwähnten Faserveränderungen des ventralen Teils von *Ge* nicht nur um sekundäre Degenerationen, sondern um ein Übergreifen des nekrotischen Prozesses auf ihn. Der dorsale Teil von *Ge* und das eben angeschnittene *Gi* lassen im van Gieson-bild keine pathologischen Veränderungen erkennen.

Taf. 56, Fig. 3 entspricht annähernd dem Taf. 53, Fig. 4 abgebildeten Schnitt der *l.* Hemisphäre. *Put* ist — ventralwärts bis zur Bezeichnung „*Put*" — hier ebenso

nekrotisch wie *l.* Es zeigt nach wie vor in der Mitte eine große Lakune. Die Nekrose greift dabei auch in diesem Schnitt intensiver auf *Ce* über als in der anderen Hirnhälfte. *Li* ist nicht ganz so verschmälert wie *l.* Dagegen existieren strio-pallidäre Bündel nur noch im dorso-medialen Teil von *Ge.* Das übrige *Ge* enthält nur dicke, im Zerfall begriffene und varikös veränderte Fasern. Von *Gi* und seinen Lamellen gilt das für Taf. 53, Fig. 4 Gesagte: d. h. von den Lamellen ist vor allem *Li* reduziert und in *Gi* sind die dicken Fasern vermindert. Dabei zeigen die erhaltenen dicken Fasern — wie *l.* — keine pathologischen Varikositäten.

In einem benachbarten, nach van Gieson behandelten Schnitt hebt sich der nekrotische mittlere Hauptteil von *Ce* durch Aufhellung der plasmatischen Grundsubstanz und starke Vermehrung der Neurogliakerne von den normalen Partien ab. Eine ähnliche Veränderung hat den anstoßenden Abschnitt des Claustrum ergriffen. In *Put* zeigt der ventralste Abschnitt neben fleckweiser Aufhellung der Grundsubstanz eine Abnahme der Ganglienzellen und eine — teilweise nesterweise — auftretende Vermehrung der Neuroglia. Es handelt sich um eine Veränderung, welche der in der *r.* Hälfte der Fig. 2 der Taf. 52 abgebildeten des Nisslbildes entspricht. Der dorsale Teil zeigt neben einer großen Lakune eine Nekrose von der Intensität der *l.* Hälfte des eben genannten Zellbildes. Der nekrotische Prozeß hat endlich auch das ganze *Ge* erfaßt, aber in abgeschwächtem Grade. Hier äußert er sich durch diffuse Aufhellung der Grundsubstanz und eine mittelstarke Vermehrung der Neurogliazellen.

Taf. 56, Fig. 4. An *Nc* können pathologische Veränderungen nicht festgestellt werden. *Ce* ist hier besser erhalten als in der vorigen Abbildung. In *Put* sind jetzt eine Reihe von Faserbündeln vorhanden. Dieselben sind aber gegenüber der Norm verschmälert. Außerdem treten ihre dicken Einzelfasern wenig hervor. *Le* ist auch hier etwas breiter als *l.* In *Ge* sind die feinen Fasern der striären Bündel nicht so vollständig resorbiert wie *l.* Dagegen sind die dicken Fasern deutlich schmäler. *Li* ist breiter als *l.*; die dicken Fasern treten aber weniger scharf hervor. In *Gi* zeigt der nicht in *Gim* und *Gil* zerteilte dorsalste Teil, sowie *Gil* eine pathologische Aufhellung. Für *Gim* und seine Lamellen läßt sich eine Abweichung von der Norm nicht feststellen. *Ci* und der *Thalamus* zeigen keine Anomalien. Insbesondere lassen die *Zona reticulata* und die *Lamella thalami externa* keine Reduktion erkennen.

Taf. 56, Fig. 5. *Nc, Ce, Put, Le* und *Ge* zeigen das Verhalten der vorigen Abbildung. Im Gegensatz zu dem korrespondierenden Schnitt der anderen Hemisphäre (Taf. 53, Fig. 5) ist auch hier die Nekrose in *Put* geringer und zeigt *Ge* in seiner ganzen Längsausdehnung ein ziemlich gleichartiges Verhalten. Überall sind in *Ge* mehr feine Fasern der striären Bündel und des Grundfaserfilzes vorhanden. Dagegen ist auch hier ebenfalls ein geringeres Kaliber der dicken Fasern zu konstatieren. *Gil* ist — wie oraler *r.* und wie in der korrespondierenden Ebene *l.* — durch pathologisch größere Faserarmut von *Gim* unterschieden. Dabei ist aber auch hier im Gegensatz zur *l.* Hemisphäre im ganzen *Gi* der Grundfaserfilz besser erhalten. An *Al* und *Ll* wagen wir nach wie vor keine pathologische Verminderung festzustellen. Das hier zum ersten Male getroffene Bündel H^2 und seine zum *Tuber cinereum* hinziehende Spitze zeigen keine erkennbare Volumenreduktion. Dasselbe gilt von dem gerade angeschnittenen oralsten Teil von H^1 und *vtl.* Der übrige *Thalamus* ist ebenfalls normal. Das letztere trifft speziell auch für seine *Zona reticulata* und *Lamella externa*, wie ferner auch für *Ci* und den *Fornix truncalis* zu.

Taf. 57, Fig. 1. Von *Nc* und *Ce* gilt nach wie vor der bisher an der *r.* Hemisphäre erhobene Befund. Ferner ist auch hier in *Put* die Nekrose nicht so weit vorgeschritten wie *l.*, indem nicht nur der ventralste Teil intakt ist, sondern — wie weiter oral — im dorsalen Teil mehr Faserbündel erhalten geblieben sind. *Ge* zeigt gegenüber *l.* das gleiche Verhalten wie in der vorigen Abbildung. Dasselbe gilt von *Gi.* An *Al* und *Ll* können wir auch hier keinen pathologischen Befund erheben. H^2 erscheint uns nicht anormal. Dasselbe gilt von der dorsal und ventral angeschnittenen *Zona incerta* und dem sich

an ihren ventralen Teil medialwärts anschließenden oralsten Abschnitt von *CL*. H^1, *vtl* sowie der übrige *Thalamus* mit Einschluß der *Zona reticulata* und der *Lamella externa* sind ebenso normal wie *Ci* und der *Pes pedunculi*.

Taf. 57, Fig. 2. *Ce* ist ganz wesentlich besser erhalten als *l.* (vgl. Taf. 55, Fig. 2!). ***Put*** ist weniger verschmälert. Außerdem ist ganz dorsal ein etwas größerer Abschnitt und auch ganz ventral ein ausgedehnteres Gebiet normal. Der nekrotisch veränderte mittlere Hauptteil enthält endlich weniger Substanzlücken. Das *Pallidum* ist natürlich auch geschrumpft und markarm. Bezüglich der Markarmut ziehe man Taf. 44, Fig. 5 zum Vergleich heran! Aber gegenüber *l.* sind *Le* und *Ge* deutlich weniger reduziert und ist auch das in seinem kaudalsten Teil getroffene Pallidum internum markhaltiger. Das *Corpus Luysi* ist hier in seiner größten Ausdehnung getroffen. Es ist annähernd so reduziert wie *l.*, d. h. es ist kleiner als im 21. Fall (Taf. 51, Fig. 2) und annähernd so groß wie im 20. Fall (Taf. 47, Fig. 4), aber deutlich markärmer als in diesen beiden Fällen. An *Ci*, *P*, *Sn*, dem übrigen *Hypothalamus* und dem *Thalamus* haben wir keine pathologischen Veränderungen feststellen können. Nur zeigt der mittlere Teil von Forels lateralem Thalamuskern eine anormale Faserverarmung.

Taf. 57, Fig. 3. Von einer pathologischen Aufhellung, wie *Ce* sie *l.* (Taf. 55, Fig. 4) auch in dieser Ebene zeigt, ist hier nicht mehr die Rede. *Put* bietet desgleichen in einem benachbarten, nach Gieson gefärbten Schnitt keine pathologische Veränderung dar. Die Helligkeitsdifferenz zwischen dem kaudalen Rest von *Ge* und zwischen *Ci* ist dagegen eine krankhafte. Außerdem weist der ventrale Teil von Forels lateralem Thalamuskern (unserem va^1) wie *l.* in Taf. 55, Fig. 4 eine starke Faserverarmung auf. Sonst können wir nichts Anormales an der Abbildung erkennen. Speziell vermögen wir an *Nr* und seiner *Kapsel* keine Abweichung von der Norm festzustellen. Ebenso kann die Schmalheit der *Substantia nigra* — wie *l.* — ihre Erklärung in der künstlichen Deformierung des Gehirns finden.

3. Hirnstamm.

Taf. 57, Fig. 4. *Brachia conjunctiva*, *Pyramiden* wie der Rest der Abbildung sind normal.

Taf. 57, Fig. 5. Auch hier ist nichts Anormales zu konstatieren. Das gilt speziell von den *Dentatä*, dem *Mark* der *r. Kleinhirnhemisphäre*, den *unteren Oliven* und den *Pyramiden*.

γ) Befund an der Leber.

Die äußere Kleinheit und Höckerigkeit der Leber führt Bielschowsky auf Grund der von ihm angestellten mikroskopischen Untersuchung auf eine atypische Bildung der Acini und auf herdförmige Stellen zurück, in welchen die Leberzellen unter sekundärer Bindegewebswucherung verkleinert sind. Der der Bildung dieser Herde zugrunde liegende Prozeß ist ein „entschieden progressiver". Er dürfte mit demjenigen identisch sein, welcher bei der Wilsonschen Krankheit und der Pseudosklerose beobachtet worden ist.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Im Cortex cerebri fanden sich keine gröberen myeloarchitektonischen Veränderungen. Nur fiel eine allgemeine Markarmut auf. Es konnte aber nicht entschieden werden, wie weit sie bloß auf technischen Fehlern beruhte. Das cytoarchitektonische Bild der Area gigantopyramidalis zeigte ein anormal starkes Erhaltensein der embryonalen Körnerschicht (*IV*).

Die pathologischen Befunde betrafen vornehmlich Teile des striären Systems.

In der *l.* Hemisphäre fand sich eine leichte Verkleinerung von *Nc.* Das stark verschmälerte *Put* bildete das Zentrum einer zunächst die Zellen, dann aber auch die Fasern vernichtenden Totalnekrose, wie sie Wilson in seinen Fällen beschrieben hat. Dieselbe hat sich lateral teilweise auf die *Capsula externa* und an einer Stelle sogar auf das *Claustrum*, medial in sicher nachweisbarer Weise wenigstens auf Teile von *Ge* ausgedehnt. Auch *Gi* zeigt eine Faserreduktion. Ferner ist das *Corpus Luysi* nicht nur stark verkleinert, sondern sehr faserarm, während der übrige *Hypothalamus* ebensowenig wie der *Thalamus* außerhalb des Gebietes von *va*[1] oder der *Pedunculus* Anomalien erkennen läßt.

In der *r.* Hemisphäre zeigten sich die gleichen Gebiete krankhaft verändert. Nur war der nekrotische Prozeß in den oralen Partien von *Put* und seiner Umgebung stärker, in den kaudaleren schwächer. Im Thalamus zeigt die Gegend von *va*[1] eine ähnliche Faserverarmung wie *l.*

Die Leber zeigte eine Zirrhose, welche mit der von Wilson beschriebenen Form identisch sein dürfte.

C. Epikrise.

Das Krankheitsbild ist zweifellos das des Torsionsspasmus. Daß ihm eine progressive Erkrankung des striären Systems zugrunde lag, war uns von vornherein selbstverständlich. Wir sind aber erstaunt gewesen, einen pathologischen Prozeß aufgedeckt zu haben, den wir seiner Natur und seinem Sitze nach ebensowenig wie die begleitende Leberzirrhose von den Befunden der Wilsonschen Fälle und des klinisch nur eine progressive Starre zeigenden Falls v. Economos zu unterscheiden vermögen. Wir halten die Zeit noch nicht für gekommen, die Ursache für die große Verschiedenheit der klinischen Bilder klären zu wollen.

Im vorliegenden Fall ist das *Putamen* der primäre Sitz der Erkrankung. Nachdem aber einmal die Totalnekrose begonnen hat, greift sie peripherwärts auf die nervösen Nachbarorgane über, ohne daß deren ganz andere Struktur diesen irgendeinen Schutz vor der Miterkrankung zu gewähren scheint.

Die beiderseitige Faserverarmung in der Gegend des Thalamuskerns *va* bedarf noch ihrer Klärung bezüglich Ursache und klinischer Bedeutung.

Ob das relativ lange Intaktsein des *l.* Armes mit der geringeren Erkrankung der kaudaleren Partien des *r.* Putamen in Verbindung steht: das zu entscheiden muß einer künftigen feineren somatotopischen Gliederung nicht nur des Putamen, sondern auch des Pallidum vorbehalten sein.

Sehr erstaunlich ist endlich der große Gegensatz zwischen der schweren Degeneration des *Corpus Luysi* und dem Intaktsein des übrigen *Hypothalamus* und derjenigen Gebiete des *Thalamus*, welche wir bisher zum striären System in Beziehung gebracht haben. Wir müssen daraus schließen, daß zum mindesten *Ge* nur wenig Fasern in die zuletzt genannten Hirnteile entsendet.

Der besser erhaltene Markgehalt der oralen Partien des *l. Corpus Luysi* spricht für seine fasersystematische Beziehung zum *Caput caudati* und dem oralsten Teil des *Pallidum.*

Mit Rücksicht darauf, daß die schwersten Fälle des Etat fibreux nicht zu einer allgemeinen Versteifung führen, sehen wir uns auch hier genötigt, dieselbe zu der sich auch in der starken Degeneration des Corpus Luysi äußernden Erkrankung des *Pallidum* (speziell von *Ge*) in Beziehung zu bringen, sie als *Pallidumsyndrom* aufzufassen.

Dagegen möchten wir auf Grund der Tatsache, daß wir den Beginn des pathologischen Prozesses in das Striatum verlegen müssen, die anfänglich ohne Residualerscheinungen verlaufenden Torsionsbewegungen und Bulbärsymptome als ein *Syndrom des Corpus striatum* deuten.

VI. Fälle von Neuroglia-Proliferationsherden im Striatum bei gleichzeitigen präsenilen Veränderungen des striären Systems.

23. Westphals Fall Johann Reichardt (*B 4*).

A. Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Bei dem in der oben S. 639 erwähnten Arbeit Westphals eingehend beschriebenen 43 jährigen Kranken sollen sich in wenigen Tagen athetoide Bewegungen in den proximalen Gelenken des *l.* Beines und Armes sowie beiderseits im Gesicht und Zunge entwickelt haben. Nach einigen Wochen dehnten sich diese Störungen auf den ganzen Körper aus. Der Patient zeigte dann eine allgemeine, durch psychische Reize steigerungsfähige Athetose, an Torsionsspasmus erinnernde Stellungen, eine nicht konstante, in ihrer Intensität schwankende, durch passive Bewegungen nicht steigerungsfähige und durch aktive herabsetzbare Rigidität, in zunehmendem Maße Dysphagie, Dysarthrie, Salivation, Brachybasie mit vornübergebeugtem Rumpf, Retro- und mitunter Lateropulsionen, starren Gesichtsausdruck, Bewegungsarmut sowie Harnträufeln bei Erhaltensein der Bauchreflexe und ohne Steigerung der Sehnenphänomene. An psychischen Störungen war eine Herabsetzung des Gedächtnisses, speziell der Merkfähigkeit, zu konstatieren. Etwa 7 Wochen nach Beginn der Erkrankung traten Diarrhoen auf. Patient ging nach weiteren etwa 3 Wochen an Erschöpfung zugrunde.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Das Gehirn zeigt äußerlich keine pathologischen Veränderungen. Ein Horizontalschnitt lehrt, daß sich die kaudalen Enden beider Putamina in ein Gebiet von wabenartiger Struktur umgewandelt haben (vgl. Taf. 62, Fig. 1!).

Von den inneren Organen sind Herz, Aorta, Nieren, Magen und Hoden auffallend klein. Der Dickdarm ist stark hyperämisch mit zahlreichen Geschwüren. Die Leber war etwas vergrößert. Ihre Oberfläche war glatt.

b) Mikroskopische Untersuchung.

Westphal hat kleine Stücke aus den *l.* F^1, *Ca* und *Cp* sowie aus dem wabig veränderten *r.* Putamen entnommen und in Alkohol fixiert. Der Rest des Gehirns wurde in Formalin gelegt. Von diesem haben wir ein Stück von *Ca* + *Cp* aus der Gegend des Beinzentrums herausgeschnitten. Außerdem wurde das ganze übrig gebliebene Striatum + Thalamencephalon der *r.* Hemisphäre herausgeschält und in drei Horizontalblöcke zerlegt. Alle diese Hirnteile wurden in Paraffin eingebettet und mit Cresylviolett oder nach Heidenhain gefärbt. Die ganze *l.* Hemisphäre haben wir in Celloidin eingebettet und ebenfalls in Horizontalschnitte zerlegt. Einen Teil der letzteren färbten wir nach Weigert-Pal und nach van Gieson. Teile vom Rückenmark wurden nach verschiedenen Methoden behandelt. Unter anderem hat Bielschowsky auch Gefrierschnitte angefertigt und an ihnen seine Gliafärbung durchgeführt.

α) Befunde an herausgeschnittenen Rindenstücken.

In dem herausgeschnittenen Stück aus F^1 fanden Westphal und Sioli in vielen Gefäßrandzellen grüne Pigmentkörner und in den adventitiellen Scheiden vieler Markgefäße reichliche Zellansammlungen ohne Plasmazellen. Die Ganglienzellen waren vielfach im Zustand der chronischen Veränderung in verschiedenen Graden des körnigen Zerfalls bei starker Vermehrung der Gliakerne. Die von Westphal und Sioli untersuchte *vordere* und *hintere Zentralwindung* bot denselben Befund in stark abgeschwächtem Grade.

Taf. 58, Fig. 1. An dem hier abgebildeten Stück der *Area gigantopyramidalis* vermögen wir keine architektonischen Veränderungen zu konstatieren.

Taf. 58, Fig. 2 ist bereits nach Taf. 48, Fig. 2, S. 758 beschrieben worden.

β) Befunde an den r. Zentralganglien.

Taf. 58, Fig. 3 hat schon S. 652 ihre Beschreibung gefunden.

Taf. 58, Fig. 4. Der Beschreibung dieser Figur lassen wir diejenige von Taf. 62, Figg. 6—8 vorangehen.

Diese stellen 3 Übersichtsbilder dar.

Taf. 62, Fig. 6 bringt eine Heidenhainsche Färbung eines Schnittes des ventralsten Blockes (I). *Nc* ist leicht geschrumpft. In *Put* findet sich eine Reihe erweiterter perivaskulärer Lymphräume oder „Criblüren". Einer sehr großen derartigen Criblüre begegnen wir im ventralsten Teil des *Pallidum*. Kleinere Criblüren existieren in dem *Claustrum*, der *Insel* und der *Substantia innominata*. Andere Anomalien sind nicht hervorzuheben. Speziell erweist sich der *Nucleus ruber* als ganz normal. Diesem Block sind entnommen: Taf. 59, Fig. 1, Taf. 60, Figg. 1 und 2 und Taf. 61.

Taf. 62, Fig. 7 stammt aus dem mittleren Block (III). *Nc* ist auch hier etwas schmächtig. In *Put* sieht man eine Reihe von Criblüren. Die Faserung von *Ce*, *Nc*, *Put* und *Ge* + *Gi* läßt nichts Pathologisches erkennen. Dasselbe gilt von beiden Schenkeln der Capsula interna (*Ci*). Teile von Schnitten dieses Blockes sind in Taf. 59, Figg. 2, 3, 5, und 6 sowie Taf. 60, Figg. 3 und 4 dargestellt.

Taf. 62, Fig. 8 gibt einen Schnitt aus dem dorsalsten Block (II) wieder. *Nc* zeigt auch hier die leichte Volumenreduktion der früheren Abbildungen. In *Put* und dem dorsalsten Teil des *Pallidum* begegnen wir einer gewissen Zahl von Criblüren. *Ci* sowie der *Thalamus* zeigen keinen pathologischen Befund. Zellbilder aus diesem Block haben wir Taf. 58, Fig. 4 und Taf. 59, Fig. 4 vor uns.

Wir gehen nunmehr zu den Zellbildern aus diesen Blöcken über.

Taf. 58, Fig. 4 ist dem *Caudatum* des obersten Blockes entnommen. Der *Ependymstreifen* zeigt gegenüber normalen Verhältnissen (vgl. Taf. 58, Fig. 3!) keine Veränderungen. Dagegen ist die *marklose Zone* sehr verschmälert und entbehrt vollständig ihrer zellarmen *äußeren Unterabteilung*. Die gliösen Elemente haben eine leichte Vermehrung erfahren. Besonders gilt das von den gliogenen Stäbchenzellen. Auch der dann folgende, im Zellbild durch relative Zellarmut charakterisierte *Tangentialstreifen* ist verschmälert und zellreicher geworden. Er enthält gegen die Norm mehr gliogene Stäbchenzellen. In dem eigentlichen *Außenteil* des *Caudatum* haben wir ganz kleine Nester, in denen sich die Gliakerne vermehrt haben. Hier und da ist diese Vermehrung um eine Ganglienzelle erfolgt und zeigt so das Bild der sogenannten Neurophagie.

Taf. 59, Fig. 1 bringt einen Teil des *Caudatum* des untersten Blockes. Bei *n* sehen wir Herde, in denen die Ganglienzellen zugrunde gegangen und an ihre Stelle Neurogliazellen getreten sind. Gleichzeitig beobachten wir eine Infiltration der Gefäßwände. Die Infiltrate bestehen nach Bielschowsky vorwiegend aus lymphocytären Elementen, enthalten aber auch Plasmazellen und vereinzelte Mastzellen. Man beobachtet in diesen Proliferationsherden eine Reihe von Stäbchenzellen und außerdem gegenüber der Umgebung eine gewisse Sprossung von Kapillaren.

Taf. 59, Fig. 2 stammt vom *Caudatum* des mittleren Blockes. Auch hier haben wir in der Mitte (*n*) einen großen Neurogliaproliferationsherd nach Untergang der Ganglienzellen. In demselben beobachtet man ebenfalls Stäbchenzellen. Außerdem zeigen die Blutgefäße perivaskuläre Infiltrate und tritt uns im Gegensatz zu der gesunden Umgebung eine auf Sprossung beruhende Zunahme der Kapillaren entgegen. Oben *r.* in der Abbildung befindet sich bei *i* eine Vene, in deren Wandung besonders starke Zellinfiltrationen vorhanden sind.

Taf. 59, Fig. 3 macht uns mit dem *Putamen* desselben Schnittes bekannt. Auch hier haben wir bei *n* in kleinerem Maßstabe Proliferationsnester von Gliakernen, wie wir sie bereits aus dem Caudatum kennen. Bei *i* tritt uns eine besonders intensive perivaskuläre Zellinfiltration entgegen.

Taf. 59, Fig. 4 zeigt uns bei *n* ein größeres Proliferationsnest aus dem *Putamen* des obersten Blockes. Dieses Nest zeigt alle Merkmale, denen wir in der Fig. 2 im Caudatum begegnet sind: unter den Neurogliaelementen Stäbchenzellen, beträchtliche Zunahme der Kapillaren und perivaskuläre Infiltrate.

Taf. 59, Fig. 5. Hier findet sich in *Le* und dem lateralsten Teil von *Ge* des mittleren Blockes neben Blutgefäßen mit perivaskulären Zellinfiltraten (*i*) eine Fülle von Kapillaren, deren Wände von größeren und kleineren Kalkkonkrementen bedeckt sind. Sehr vereinzelt liegen Kalkkonkremente auch isoliert im Gewebe. Man kann aber nicht entscheiden, ob sie nicht der Umgebung eines nicht getroffenen Blutgefäßes angehören.

Taf. 59, Fig. 6 gibt einen Teil des Pallidum internum (*Gi*) des gleichen Schnittes wieder. In der Mitte haben wir eine Zone vor uns, in der die kleinsten Blutgefäße von zahlreichen Kalkkonkrementen bedeckt sind. Die Bezeichnung *i* indiziert Blutgefäße mit perivaskulären Infiltraten. Mit *c* haben wir dagegen Blutgefäße markiert, deren Media eine gleichmäßige Verkalkung, d. h. eine Petrifikation im Sinne Virchows, erfahren hat.

Taf. 60, Fig. 1 bringt bei 150facher Vergrößerung einen aus Neurogliazellen bestehenden Proliferationsherd (*n*) von dem *Putamen* des ventralen Blockes. In der Mitte befindet sich eine Vene mit ausgesprochenem perivaskulären Zellinfiltrat. In der Peripherie, z. B. bei *mi*, erkennen wir kleine normale Ganglienzellen des Putamen.

Taf. 60, Fig. 2 stammt von demselben Schnitt. Wir haben hier mehrere Gefäße mit starken perivaskulären Zellinfiltraten und stellenweise eine deutliche Vermehrung der Neuroglia. Bei *mi* sind kleine, bei *m* eine große Ganglienzelle des *Putamen* wiedergegeben.

Taf. 60, Fig. 3 ist dem *Pallidum internum* des mittleren Blockes entnommen. Wir haben nebeneinander ein Blutgefäß, dessen Media petrifiziert ist (*c*), und ein solches mit perivaskulärem Zellinfiltrat. Außerdem belehrt uns das Bild über die Größe, welche die Ganglienzellen bei 150facher Vergrößerung zeigen.

Taf. 60, Fig. 4 gibt einen Ausschnitt aus dem Zentrum von Taf. 59, Fig. 6 bei 150facher Vergrößerung wieder. Man erkennt hier besser die einzelnen Kalkkonkremente, die zumeist in der unmittelbaren Umgebung von Kapillaren angehäuft sind. Außerdem sind die Ganglienzellen — wenn auch etwas schattenhaft — doch deutlich sichtbar.

Taf. 61, Fig. 1 ist dem ventralen Block entnommen, und zwar einer Gegend, die etwas dorsal von jenem *Putamen*bezirk liegt, welcher beiderseits aus dicht aneinander liegenden Hohlräumen besteht. Wir haben in dieser Ebene nur noch relativ kleine erweiterte perivaskuläre Lymphräume. Aber auch ihre gliöse Wand ist von einem Hof (*h*) rarefizierten Gewebes (neben den Zellen ist auch die Grundsubstanz rarefiziert) umgeben. Diese Zellabnahme stempelt neben der Größe der Hohlräume dieselben zu einer anormalen Erscheinung, wenn sie sich auch häufig in Gehirnen von etwa Vierzigjährigen finden, welche in allgemeinen Krankenhäusern als neurologisch „normale" Kranke angesehen werden. In dem peripheren Lymphraum links oben in der Figur befindet sich am unteren Rand des *l.* Blutgefäßes eine degenerierte große Ganglien-

zelle. 1½ cm nach *r*. von ihr liegt eine ganz schattenhafte am Innenrand der gliösen Wand der Lymphscheide. Wir müssen aus solchen Bildern mit Bielschowsky schließen, daß der Erweiterung des peripheren Lymphraumes zum Teil eine Einschmelzung des Parenchyms zugrunde liegt. Rechts unten haben wir ferner mehrere kleine Venen, die dunkel umgrenzt sind. Diese Umgrenzungen sind von Zellinfiltrationen gebildet. Außerdem weist die Abbildung eine Reihe von Nestern (*n*) auf, die durch Untergang von Ganglienzellen, Vermehrung der Gliakerne und Auftreten von Stäbchenzellen charakterisiert sind. Auch der Ungeübte erkennt die letzteren gut bei Lupenbetrachtung der Figur. Endlich zeigen die großen Ganglienzellen eine anormal starke Neuronophagie. Man kann diese Tatsache sehr gut in der Abbildung erkennen.

Taf. 61, Fig. 2 bringt einen sehr großen perivaskulären Lymphraum aus dem ***Pallidum externum*** (fälschlicherweise mit *Gi* bezeichnet) des gleichen Schnittes. Bei einer Durchsicht zahlreicher normaler Präparate haben wir in dieser Gegend höchstens einen perivaskulären Raum von Dreiviertel des vorliegenden Durchmessers gefunden. In allen normalen Präparaten reichten ferner die großen Ganglienzellen wie die Neurogliazellen von *Ge* ohne Abnahme ihrer Zahl bis an die periphere gliöse Scheide des Lymphraumes. Hier sehen wir dagegen — wie in der vorigen Abbildung — einen breiten Hof um den Lymphraum mit nur noch schattenhaften Resten einiger Ganglienzellen und einer verminderten Zahl von Neurogliakernen. Im Heidenhainschen Präparat erweist sich außerdem hier ebenfalls die Grundsubstanz rarefiziert. Von normal-architektonischem Interesse ist dann noch die Tatsache, daß in der morphologisch zweifellos zu *Ge* gehörenden oberen rechten Ecke der Abbildung größere Ganglienzellen vorhanden sind, als sie sonst in *Ge* vorkommen.

γ) Befunde an den *l.* Zentralganglien.

Taf. 62, Fig. 1 gibt einen Weigert-Palschen Schnitt aus derjenigen Gegend wieder, in welcher der kaudalste Teil des *Putamen* aus großen perivaskulären Hohlräumen besteht. Die mikroskopische Untersuchung lehrt, daß ihnen eine Einschmelzung von Parenchym zugrunde liegt. Es muß aber betont werden, daß Präparate von sogenannten normalen, nicht mehr ganz jugendlichen Gehirnen auch recht große Hohlräume in beträchtlicher Zahl gerade an dieser Stelle zeigen (z. B. unsere Serie A. 18). Auch das übrige Putamen und *Nc* wie ihre Umgebung bieten in der gegenwärtigen Figur Criblüren dar. *Nc* weist außerdem eine leichte Volumenreduktion auf, die zu einer pathologischen Erweiterung des Ventrikels geführt hat. Der *Nucleus ruber* und seine *Kapsel* erscheinen von normaler Größe. Dasselbe gilt vom *Corpus Luysi*. Auch der *Pes pedunculi* zeigt nur ganz oral einen zirkumskripten Faserausfall.

Taf. 62, Fig. 2 ist etwa 0,3 mm weiter dorsal gelegen. Die Zahl und Größe der Criblüren im kaudalsten Teil von *Put* und seiner Umgebung sind bereits im Abnehmen begriffen. Im übrigen haben wir denselben Befund vor uns wie in der vorigen Figur.

Taf. 62, Fig. 3 liegt etwa 1 mm dorsaler von dem in der vorigen Figur abgebildeten Schnitt. Die großen perivaskulären Hohlräume sind beinahe vollständig geschwunden. Dagegen zeigt auch hier das *Putamen* noch einige kleinere Criblüren und daneben das *Pallidum externum* eine besonders große. *Nc* ist leicht atrophisch. Die *striären Fasersysteme* lassen nichts Pathologisches erkennen. Ebensowenig sind das *Corpus Luysi*, der *Nucleus ruber* oder seine *Kapsel* geschrumpft. Endlich muß auch der *Pes Pedunculi* wie *Ce* und *Ci* als normal bezeichnet werden.

Taf. 62, Fig. 4 zeigt eine Reihe kleinerer Criblüren in *Put*. Eine noch größere findet sich im kaudalsten Teil von *Li* (in der Fig. fälschlicher Weise als „*Le*“ bezeichnet). Die weiße Lücke, welche im orsalsten Teil von *Ge* an der Stelle, wo dieses an *Ci* angrenzt, gelegen ist, stellt ebenfalls eine solche Criblüre dar. *Nc* ist nach wie vor deutlich etwas geschrumpft. Dies hat auch hier zu einer Erweiterung des Seitenventrikels geführt. Sonst können in der Abbildung keine pathologischen Feststellungen gemacht werden.

Taf. 62, Fig. 5 weist ebenfalls in *Put* eine Reihe von Criblüren auf. Auch die hellere längliche Stelle, die im oralsten Teil von *Put* an *Ci* anstößt, ist eine solche. *Nc* zeigt wie bisher eine leichte Atrophie mit sekundärem Hydrocephalus internus. Das jetzt in seinem dorsalsten Teil getroffene *Pallidum* läßt nur ganz kleine Criblüren erkennen.

Taf. 62, Figg. 6—8 sind bereits oben auf S. 777 beschrieben worden.

Taf. 62, Fig. 9 wird nach Taf. 63, Fig. 2 auf S. 780 beschrieben werden.

Taf. 63, Fig. 1 läßt immer noch im *Putamen* einige Criblüren erkennen. *Nc* ist nach wie vor etwas verkleinert. Dieser Atrophie entspricht ein deutlich erkennbarer Hydrocephalus internus. Abgesehen von einer gewissen Zahl von Criblüren zeigt das übrige Präparat keinen pathologischen Befund.

Taf. 63, Fig. 2 zeigt noch einmal die Volumenreduktion von *Nc* mit dem dadurch bedingten Hydrocephalus internus. Sonst bietet das Präparat nichts Bemerkenswertes dar.

δ) Befunde am Hirnstamm.

Taf. 62, Fig. 9. Die *Pyramiden* und die *unteren Oliven* erweisen sich als durchaus normal.

Taf. 63, Fig. 3 bringt einen Querschnitt vom Rückenmark, den Bielschowsky mit seiner Gliafärbung behandelt hat. Man erkennt eine Zunahme der Glia im Bereich der Seitenpyramiden und der Gollschen Stränge. Zu einem erkennbaren Faserausfall im Weigertpräparat ist es nicht gekommen.

Taf. 63, Figg. 4—7 werden unter dem 27. Fall beschrieben.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Wir haben perivaskuläre Zellinfiltrate in einzelnen Blutgefäßen des *Rindenmarks*. Westphal und Sioli fanden chronische Veränderungen und gewisse Abbauprodukte in der Rinde von F^1 und in geringerem Maße in *Ca* und *Cp*. Die *Area gigantopyramidalis* bot nach unseren eigenen Untersuchungen keine architektonischen Veränderungen dar.

Das *Striatum* und das *Pallidum* zeigten um zahlreiche Blutgefäße perivaskuläre Zellinfiltrate. Diese bestanden hauptsächlich aus Lymphozyten, enthielten aber auch Plasma- und Mastzellen. Die Media mancher Blutgefäße dieser Organe waren petrifiziert. Dieser Feststellung muß noch die auch schon von Bielschowsky hervorgehobene Tatsache hinzugefügt werden, daß die Media anderer Blutgefäße derselben Gegend und ebenfalls des *Thalamus* eine hyaline Degeneration aufwiesen. Außerdem waren die Kapillaren in gewissen Teilen des Pallidum von Kalkkonkrementen bedeckt, wie sie unseres Wissens bisher nur je einmal von Walbaum in einem Fall von Paralysis agitans (s. Anhang zur Epikrise!) und von Catola als Nebenbefund einer Autopsie bei einem Tabiker beschrieben worden sind.

Alle diese pathologischen Prozesse hatten zu keinem Parenchymzerfall geführt.

Außerdem fanden sich aber durch Parenchymzerfall entstandene Criblüren: und zwar vorzugsweise im *Striatum* und seiner Umgebung.

Die wesentlichste pathologische Veränderung wurde jedoch von zahlreichen Herden gebildet, in welchen das normale Gewebe durch Neuroglia ersetzt war. Diese waren auf das *Striatum* beschränkt.

Die Ätiologie der ganzen pathologischen Befunde ist unaufgeklärt.

C. *Epikrise.*

Es handelt sich um einen singulären Fall unserer Sammlung. Bei dem Kranken entwickelt sich in wenigen Tagen eine zirkumskripte Athetose, die sich bald generalisiert und von Erscheinungen begleitet wird, welche an Torsionsspasmus und Paralysis agitans sine agitatione erinnern, bis nach zehn Wochen der durch eine interkurrente Erkrankung des Rektum wenigstens beschleunigte Exitus eintritt.

Die mikroskopische Untersuchung zeigt neben gewissen, teilweise auch in anderen Hirnpartien vorkommenden, aber doch vornehmlich auf das Striatum + Pallidum konzentrierten präsenilen Erscheinungen einen ausgesprochenen Parenchymausfall nur im *Striatum + Pallidum* und hier vornehmlich im *Striatum.* Wir halten uns deshalb für berechtigt, die Krankheitssymptome in erster Linie zu diesen Parenchymausfällen in Beziehung zu bringen. Damit gelangen wir aber dazu, nicht nur Athetose und Torsionsspasmus, sondern auch die Symptome der Paralysis agitans sine agitatione als die Folgen einer Erkrankung des striären Systems aufzufassen: und zwar — entsprechend der Tatsache, daß das Striatum in ganz überragender Weise der Sitz der pathologischen Vorgänge war — als eine Form des „*Syndrome du corps strié*“. Wir neigen um so mehr zu dieser Ansicht, als sich bei dem Kranken noch keine Dauerkontraktionen — die wir (wenigstens beim Erwachsenen) mit einer Schädigung des Pallidum in Verbindung zu bringen die Tendenz haben — entwickelt hatten.

Anhang.

1901 hat bereits Walbaum derartige Petrifikationen und Kalkkörperchen um die kleinen Blutgefäße — wie wir sie im vorstehenden Fall festgestellt haben — in den Zentralganglien bei einer achtzigjährigen, an Paralysis agitans verstorbenen Kranken beobachtet. In der Umgebung einzelner größerer Gefäße konstatierte er auch einen Untergang der Ganglienzellen. Walbaum fand diesen Befund viel stärker in der rechten Hemisphäre als in der linken, während die Symptome der Paralysis agitans auf beiden Seiten völlig gleich waren. Wenn denn auch der Verfasser trotzdem bereit ist, eine Beziehung zwischen den Veränderungen im Thalamus und der Entstehung des starren Gesichtsausdrucks anzunehmen, und das Zittern, die Muskelrigidität sowie die Parese auf Reizung der Fasern der Capsula interna infolge einer durch die erwähnten Gefäßveränderungen und die Ansammlung von Kalkkörpern und Corpora amylacea bedingten Ischaemie und Behinderung der Lymphzirkulation zurückzuführen, so kommt er doch zu dem Ergebnis, daß die „Paralysis agitans bis auf Weiteres zu den funktionellen motorischen Neurosen zu rechnen ist“.

VII. Status desintegrationis (Etat de désintégration).

Die Befunde des vorigen Falles hatten in uns die schon früher von anderen und von uns gehegte Auffassung gestärkt, die Paralysis agitans — wenigstens soweit sie sine agitatione auftritt — als eine Erkrankung des striären Systems aufzufassen. C. Vogt hat deshalb alle unsere Fälle von Paralysis agitans erneut darauf untersucht, ob neben mehr oder weniger anderweitigen Erkrankungen des Gehirns ein konstanter pathologischer Befund im *Striatum* und *Pallidum* nachzuweisen wäre. Sie hat ausnahmslos Veränderungen gefunden, welche sie in engem Anschluß an Pierre Marie als *Etat de désintégration* zusammengefaßt hat. Sie hat ferner alle unseren normalen Gehirne darauf untersucht und in keinem Falle, in welchem Paralysis agitans-Symptome sicher ausgeschlossen waren, derartige Veränderungen gefunden. Sie hat dagegen in zwei Fällen ohne Kenntnis der Krankengeschichte auf Grund des pathologisch-anatomischen Befundes die Diagnose einer Paralysis agitans gemacht und hernach durch Mitteilung der Krankheitsbeobachtung ihre Diagnose bestätigt gefunden.

Wie wir schon in unserem Beitrag „Zur Kenntnis usw." ausgeführt haben, verstehen wir dabei unter dem *Status desintegrationis* die folgenden, im einzelnen Krankheitsfall mehr oder weniger miteinander verbundenen Formen von Untergang des *Striatum*- und *Pallidum*-Gewebes:

1. den zu einer Volumenverminderung führenden Untergang von Ganglienzellen und Markfasern, der gelegentlich als „*Etat paradysmyélinique*" sich sehr dem Bilde des Etat dysmyélinique nähert,

2. kleine, durch Nekrobiose, Erweichung oder Hämorrhagie entstehende Lakunen *(Etat lacunaire)* und

3. eine Rarefizierung und daran sich eventuell anschließende mehr oder weniger vollständige Resorption des Gewebes um die Blutgefäße herum. Dieser nekrobiotische Prozeß beginnt mit einer Aufhellung der Grundsubstanz, wie man sehr gut an van Giesonpräparaten erkennen kann (vgl. z. B. Taf. 69, Fig. 1!). Daran schließt sich ein Untergang der Ganglienzellen und der Neurogliakerne an, ohne daß es zu einer Ersatzwucherung von seiten der Neuroglia kommt. Die Markfasern gehen erst an dritter Stelle zugrunde. Am längsten erhalten sich Bindegewebselemente und Blutgefäße. Bei den kleinsten Blutgefäßen führt dieser Vorgang zu dem von Durand-Fardel im Jahre 1854 beschriebenen *Etat criblé* (*Status cribratus*). Das einem vollständigen Untergang des Parenchyms vorangehende Stadium der Rarefizierung haben wir in der eben zitierten Arbeit als *Status praecribratus* (*Etat précriblé*) bezeichnet. Die Resorption des Gewebes um die größeren Blutgefäße ist eine der Formen, welche zu dem *Etat lacunaire* Pierre Maries führt. Das vorangehende Stadium

der Rarefizierung kann dementsprechend als *Etat prélacunaire* bezeichnet werden. Wir möchten nun aber zunächst darauf aufmerksam machen, daß solche perivaskuläre Erweiterungen nicht nur um Arterien, sondern auch um Venen entstehen können. Wir haben dann weiter zu betonen, daß — wie es übrigens Pierre Marie auch bereits hervorgehoben hat — die Erweiterungen um größere Blutgefäße nicht wesensverschieden von denjenigen um kleinere Gefäße sind. Dagegen ist ihre Ätiologie eine ganz andere als die der unter 2 erwähnten „Lakunen". Wir werden deshalb im folgenden alle Erweiterungen perivaskulärer Lymphräume als *Criblüren* und ihre Vorstadien als *Prächriblüren* bezeichnen und den Begriff der *Lakunen* auf die unter 2 angeführten pathologischen Prozesse beschränken.

Eine Zusammenfassung aller dieser unter sich sehr verschiedenen pathologischen Prozesse unter dem Begriff des *Etat de désintégration* erfolgt hier deshalb, weil in jedem einzelnen von uns bisher untersuchten Krankheitsfall mehrere dieser Desintegrationsarten zusammen vorkamen, wenn auch ihre Kombination sehr wechselte.

A. Beschreibung der Fälle.

Dieser Status desintegrationis kann ohne oder mit einer schweren arteriosklerotischen oder senilen Demenz auftreten.

a) Status desintegrationis ohne schwere Demenz.

Die im folgenden beschriebenen Fälle zeigten klinisch sämtlich das Krankheitsbild der *Paralysis agitans*. Wir werden weiter unten in einem historischen Überblick über die bisherige Literatur feststellen, daß die nachstehenden, von uns beschriebenen Krankheitsprozesse bereits von anderen Autoren beobachtet worden sind. Wir werden dabei auseinandersetzen, warum eine Reihe von Forschern die enge Beziehung dieser pathologischen Prozesse zur Paralysis agitans nicht erkannt hat.

24. Bielschowskys Fall Karoline V. (*Biel 12*).

A. Krankengeschichte.

Witwe von 78 Jahren. Aufnahme am 22. 11. 1910 im Berliner städtischen Krankenhaus, Gitschinerstraße.

Anamnese: Keine Nervenkrankheiten in der Familie nachweisbar. Keine eigenen schweren Erkrankungen im Vorleben. Ein gesundes Kind. Kein Abortus. Mit 40 Jahren Menopause. Seit Jahren leidet Patientin an Zittern in Händen und Füßen und vermag seitdem nicht mehr gut zu gehen.

Status präsens: Mittelgroße Person in leidlichem Ernährungszustand. Keine Ödeme, Exantheme, Drüsenanschwellungen. Decubitus in der Kreuzgegend. Über den Lungen heller Schall. Grenzen normal. In den unteren Partien Rasseln. Herz und Abdomen ohne pathologischen Befund. Lichtreaktion der Pupillen träge. Deutlicher Rigor. Andauernde Zitterbewegungen; in den Armen zeitweise in der Form des Pillendrehens, zeitweise bis zur Jactation gesteigert. Die Zitterbewegungen sind für eine Paralysis agitans ganz besonders intensiv. Maskenartiger Gesichtsausdruck.

1. 12. 10. Status idem. Der Decubitus ist stärker geworden.

19. 12. 10. In den letzten Tagen Temperaturanstieg. Rasseln in der rechten Lunge. Bedeutende Zunahme des Decubitus. Exitus letalis.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Es handelt sich also um eine typische Paralysis agitans mit besonders heftigem Tremor.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Das Gehirn bot äußerlich nichts Anormales. Auf dem Querschnitt erkennt man eine beiderseitige deutliche Erweiterung des Seitenventrikels.

b) Mikroskopischer Untersuchung.

Die *l.* Hemisphäre und die ventrale Hälfte der *r.* Hemisphäre, nebst Hirnstamm wurden uns zur mikroskopischen Untersuchung überlassen. Wir haben sie chromiert und in eine Frontalserie zerlegt. Die Schnitte wurden nach Weigert-Pal und nach van Gieson gefärbt.

Taf. 64, Fig. 1 bringt das *Striatum* der *r.* Hemisphäre. Der *Außenteil* des *Caudatum* zeigt eine beträchtliche Schrumpfung, welche sich auch in Umwandlung der normal konvexen Oberfläche in eine gerade Linie äußert. Außerdem sehen wir eine Reihe größerer *Criblüren* und ferner das ganze Striatum erfüllt von einer hellen Aderung und Fleckung. Es ist dies nichts anderes als ein *Etat criblé* oder *précriblé*. Auf Grund einer leichten Retusche tritt er etwas deutlicher hervor als in der Originalphotographie.

Taf. 64, Figg. 2—8 werden nach Taf. 66, Fig. 3 auf S. 785 beschrieben werden.

Taf. 65, Fig. 1 gibt bei 50 facher Vergrößerung den dorsalen Teil desselben *Caudatum* wieder. Wir sehen hier links eine größere längsgetroffene Lücke. Sie enthält eine Reihe von Pigmentzellen und daneben geringfügige Reste von Substanzgewebe. Es handelt sich um dieselbe, ganz in ihrer Peripherie getroffene Criblüre, welcher wir Taf. 66, Fig. 2 wieder begegnen werden. Rechts liegt eine quergeschnittene Criblüre mit einer Arterie in der Mitte. An ihrer Peripherie befindet sich eine Ansammlung von Markfasern. Neben diesen beiden größeren Criblüren gibt es aber ferner um zahlreiche kleine Blutgefäße — meist Kapillaren — herum entsprechend kleine Criblüren oder Präcriblüren. Meist handelt es sich um Criblüren, d. h. um wirkliche Hohlräume infolge einer vollständigen Resorption des gesamten Gewebes. In vereinzelten Fällen ist das Gewebe jedoch nicht ganz eingeschmolzen. Dann haben wir Präcriblüren vor uns. Peripherwärts von diesen Criblüren und Präcriblüren befindet sich eine Zone rarefizierter Substanz.

Taf. 65, Fig. 2 zeigt von einem benachbarten, auch nach Weigert-Pal gefärbten Schnitt ebenfalls bei 50facher Vergrößerung den Etat criblé und précriblé des Außenteils des *Putamen*. Auch hier sehen wir unmittelbar um kleine Blutgefäße herum einen vollständigen Schwund oder eine sehr starke Rarefizierung des gesamten Gewebes und peripherwärts eine immer noch durch partiellen Untergang von Gewebe ausgezeichnete Übergangszone.

Wir wollen noch hinzufügen, daß die den eben beschriebenen Abbildungen zugrunde liegenden Schnitte derartige feine Erweiterungen um die Blutgefäße in vielen Teilen des Marks der Hirnrinde mehr vereinzelt und zahlreicher in der Capsula extrema (vgl. Taf. 64, Fig. 4!), einer der beiden schon von Pierre Marie als Prädilektionsstelle für den Etat criblé bezeichneten Gebiete, aufweisen. Eine Betrachtung von Schnitten dieser Gegend läßt aber keinen Zweifel darüber, daß das *Striatum* ganz wesentlich schwerer erkrankt ist als irgendeine andere Hirnstelle, selbst mit Einschluß der Capsula extrema. Die Hirnrinde zeigt keine schwereren Veränderungen im Sinne einer arterio-sklerotischen oder senilen Degeneration.

Taf. 66, Fig. 1 zeigt uns bei der gleichen 50fachen Vergrößerung den Etat criblé des *Caudatum* eines anderen benachbarten, nach van Gieson behandelten Schnittes. Man sieht sehr gut, wie um die Kapillaren und kleinen Blutgefäße ein mehr oder weniger

gewebsfreier Raum vorhanden ist und sich peripher an diesen eine Zone rarefizierten Gewebes anschließt.

Taf. 66, Fig. 2 bringt vom gleichen Schnitt jene perivaskuläre Criblüre des *Caudatum*, die in einer weiter peripheren Ebene Taf. 64, Fig. 1 und Taf. 65, Fig. 1 zur Abbildung gelangt war. Dieselbe ist dadurch entstanden, daß es links von einer Vene in weiter Ausdehnung zu einem fast vollständigen Schwund des Gewebes gekommen ist. Peripher von dieser Criblüre haben wir dann noch eine Aufhellung des Gewebes vor uns. Rechts von der Vene ist es bisher nur zu einer solchen gekommen. Die Vene liegt also durchaus nicht etwa in der Mitte der eigentlichen Criblüre.

Taf. 66, Fig. 3 ist dem *Putamen* des gleichen Schnittes entnommen. Links oben haben wir unmittelbar um eine größere Arterie einen vollständigen Gewebsschwund und peripher davon eine Gewebsaufhellung vor uns. Im übrigen sehen wir über die ganze Abbildung den Status cribratus et praecribratus verbreitet.

Taf. 66, Fig. 4. Wir finden die Beschreibung dieser Figur unter dem 26. Fall.

Taf. 64, Fig. 2 zeigt in einer leicht retuschierten Wiedergabe eines Schnittes der *l.* Hemisphäre aus der Ebene des oralsten Teils des Pallidum externum (*Ge*) den Etat criblé in dem abgeplatteten *Nc* und in *Ge*.

Taf. 64, Fig. 3 stammt von einem etwas kaudaleren Schnitt der *r.* Hemisphäre. Dank einer leichten Retusche tritt der Etat criblé in *Put* deutlich in Erscheinung. Im *Pallidum externum* befindet sich medio-ventral von der Bezeichnung „*Ge*“ eine größere Criblüre. Bei genauerem Zusehen erkennen wir aber in dem nicht retuschierten übrigen *Ge* und den *Pallidumlamellen* noch eine ganze Reihe kleinerer Criblüren.

Taf. 64, Fig. 4. In den lateralen Partien des *Put* haben wir einen mit Hilfe leichter Retusche deutlich hervortretenden Etat criblé. An der Basis des Putamen haben wir erweiterte perivaskuläre Lymphräume, wie sie an dieser Stelle so auch in angeblich „normalen“ Gehirnen auftreten. Im *Claustrum* ist unmittelbar lateral von der Bezeichnung „*Put*“ durch Resorption eines erweichten Gewebes eine Lakune entstanden. Im dorso-medialen Teil von *Put* begegnen wir einer frischen Erweichung, die sich durch die Capsula interna (*Ci*) in das geschrumpfte Caudatum (*Nc*) fortsetzt. Ein zweiter, ebenso frischer Erweichungsherd befindet sich in *Ge*. Nach einiger Zeit würden sich die beiden Erweichungsherde in Lakunen umgewandelt haben. In allen übrigen Teilen der Abbildung begegnen wir noch (man benutze die Lupe!) Criblüren: den zahlreichsten im *Pallidum* und in der *Capsula extrema*.

Taf. 64, Fig. 5. Man sieht in dem abgebildeten Teil des *Thalamus* eine Reihe von Criblüren. Sie sind aber bei weitem nicht so zahlreich wie im Striatum. H^2 ist unter keinen Umständen in stärkerem Maße atrophiert.

Taf. 64, Fig. 6. Das *Corpus Luysi* überragt an Größe das mancher normaler Gehirne. Man vergl. z. B. Taf. 26, Fig. 8! Und dabei zeigt es einen durchaus normalen Markfasergehalt.

Taf. 64, Fig. 7. Der Nucleus ruber (*Nr*) und seine *Kapsel* lassen nichts Pathologisches erkennen.

Taf. 64, Fig. 8. Die Abbildung zeigt normale *Brachia conjunctiva* und *Pyramiden*. Der Ventrikel ist dagegen zweifellos erweitert.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Die Großhirnrinde zeigte keine schwere Veränderung im Sinne einer senilen oder arteriosklerotischen Demenz. Dagegen weisen manche Partien des Gehirns Criblüren auf. Sie treten aber zweifellos am stärksten im *Striatum* auf. Außerdem finden sich im Gehirn einige kleine Erweichungen. Die größten sind Taf. 64, Fig. 4 abgebildet. Die im Striatum und Pallidum gelegenen sind aber so jungen Datums, daß sie nicht als anatomische Grundlage des klinischen Bildes angesehen werden können. Außerdem ist *Nc* deutlich geschrumpft.

C. Epikrise.

Als wesentlichste pathologische Veränderung haben wir neben einer Schrumpfung von *Nc* in verschiedenen Hirnteilen gelegene Criblüren festgestellt. Dieselben treffen wir aber speziell im *Striatum* so zahlreich an, daß dieser Hirnteil den am stärksten veränderten darstellt. Wenn wir auf seine Anomalien die Paralysis agitans im vorliegenden Fall zurückführen, so geschieht es also nicht nur durch den Nachweis, daß dieser Hirnteil überhaupt an einem diffuser verbreiteten pathologischen Prozeß teilgenommen hat, sondern in erster Linie von ihm betroffen ist. Es sei noch darauf hingewiesen, daß dieser Fall mit vorherrschender Erkrankung des Striatum einen sehr starken Tremor zeigte.

25. Bielschowskys Fall Wilhelmine P. (*Biel 11*).

A. Krankengeschichte.

Geboren 1842. Witwe.

Aufnahme in dem Berliner städtischen Krankenhaus, Gitschinerstraße, am 2. 3. 1911.

Anamnese: Die Tochter gibt an, daß die Mutter in früheren Jahren immer gesund gewesen sei. Vor sieben Jahren sei sie die Treppe heruntergefallen. Seit fünf Monaten könne sie sich nicht mehr bewegen und müsse an- und ausgekleidet werden. Jedoch sei sie geistig bis in die letzten Tage hinein klar gewesen. Vor einigen Tagen sei sie plötzlich umgefallen. Seit dieser Zeit spreche sie alles mögliche durcheinander und könne sich nicht mehr bewegen. Sie habe zu Hause über starke Kopfschmerzen geklagt.

Status präsens: Altersschwächliche Person in schlechtem Ernährungszustand. Keine Ödeme. Keine Exantheme.

Lungen: Stellenweise Rasselgeräusche, sonst ohne Befund.

Herz: 2. Aortenton verstärkt, sonst ohne pathologischen Befund.

Abdomen ohne pathologischen Befund.

Urin ohne Eiweiß und Zucker.

Es besteht eine große Steifigkeit in allen Gliedern, die bei passiven Bewegungen nur mit großer Mühe überwunden werden kann.

Es besteht auch beträchtliche Nackensteifigkeit.

Die Sprache ist verhältnismäßig deutlich.

Bewußtsein klar.

Lichtreaktion der Pupillen träge und geringfügig.

Kniesehnenphänomene lebhaft.

Kein Babinski.

Bauchdeckenreflex undeutlich.

Die aktive Bewegung der Arme möglich, die der Beine nur gering.

Keine deutlichen Augenmuskellähmungen.

Die Patientin kann sich nicht aufsetzen.

Temperatur fieberhaft.

11. 3. 1911. Die Steifigkeit der Muskulatur ist die gleiche geblieben. Die Patientin ist fast völlig apathisch und liegt mit nach vorn gebeugtem Kopf und adduzierten Armen da. Die Beine sind im Kniegelenk gebeugt.

17. 3. 1911. In den Lungen hinten unten beiderseits zahlreiche feuchte Rasselgeräusche. Sonst Status idem.

30. 3. 1911. In den letzten Tagen immer Fieber. Die Patientin ist benommen und die Steifigkeit der Muskulatur besteht fort. Nachmittags Exitus letalis.

Diagnose: Paralysis agitans sine agitatione.

B. *Anatomische Untersuchung.*

a) Makroskopischer Befund.

Das kleine Gehirn zeigt auf der Oberfläche nichts Absonderliches. Auf einem Frontalschnitt erweist sich der linke Seitenventrikel deutlich stärker erweitert als der rechte. Die spätere Schnittserie lehrt, daß dieses insbesondere vom Hinterhorn gilt.

b) Mikroskopischer Befund.

Das Gehirn wurde chromiert und in eine Frontalserie zerlegt. Eine Reihe von Schnitten wurde nach Weigert-Pal und nach van Gieson gefärbt.

Taf. 67, Fig. 1 läßt eine leichte Atrophie des *Caudatum* (*Nc*) mit Abflachung seiner Oberfläche erkennen. Außerdem sehen wir in *Nc* und in *Put* neben den leicht erweiterten perivaskulären Lymphräumen um die größeren Blutgefäße durch leichte Retusche etwas stärker hervorgehobene kleine helle Stellen: den Anfang eines Etat précriblé und Etat criblé. Endlich zeigt das Mark der Insel diesen Etat criblé in sehr ausgeprägtem Maße.

Taf. 67, Fig. 2 zeigt nach Anwendung einer sehr leichten Retusche deutlich den Etat précriblé und criblé im *Pallidum internum* (*Gi*) und im abgebildeten Abschnitt des *Pallidum externum*. Die Capsula interna (*Ci*) ist dagegen frei von derartigen Substanzdefekten.

Taf. 67, Fig. 3. Hier hat ausschließlich das *Putamen* eine leichte Retusche erfahren. Man sieht nicht nur am Boden desselben einzelne stark erweiterte perivaskuläre Lymphräume, sondern solche das ganze Putamen durchsetzen. Die einzelne Criblüre ist dunkel umrandet. Diese Umrandung beruht auf einer Ansammlung von Markfasern, die dadurch zustande kommt, daß dieselben — wie wir schon S. 782 hervorgehoben haben — der Nekrose länger widerstehen als die Grundsubstanz und die zelligen nervösen und gliösen Elemente. Abgesehen von großen Criblüren am Grunde von *Ge* sehen wir bei genauerer Betrachtung das ganze *Ge* und *Gi* sowie ihre Kapseln von Criblüren erfüllt. Man ziehe zum Vergleich aus den Ergänzungsheften des *18.* Bds. dieses Journals Taf. 45, Fig. 18 heran! Viele Criblüren finden sich außerdem in der Insel. Auch im Marke zahlreicher anderer Hirnwindungen — speziell im Schläfenlappen — beobachten wir solche Criblüren. Die Architektonik der Rinde weist keine gröberen Störungen auf. Die Capsula interna (*Ci*) ist frei von solchen Substanzdefekten ebenso wie das Corpus callosum (*Cc*). *Nc* ist atrophiert, seine Oberfläche abgeplattet und der Seitenventrikel vergrößert.

Taf. 67, Fig. 4 — Taf. 68, Fig. 4 sind nach Taf. 69, Figg. 1 und 2 S. 788 beschrieben.

Taf. 68, Fig. 5. Die Erklärung dieser Figur befindet sich S. 790.

Taf. 69, Fig. 1 zeigt uns von einem etwas kaudaleren Schnitt den Etat criblé und précriblé des *Markes der Insel* im van Gieson-Bilde. Den Etat précriblé haben wir z. B. bei a vor uns. Hier hat um das Blutgefäß herum das Gewebe eine Rarefizierung erfahren, ohne daß es zu einem gewebsfreien Hohlraum gekommen ist. Peripherwärts nimmt die Rarefizierung ab. Um die meisten Blutgefäße ist es dagegen bereits zu einer vollen Nekrose des unmittelbar benachbarten Parenchyms gekommen: d. h. aus dem Etat précriblé hat sich ein Etat criblé entwickelt. Vielfach sieht man in der Umgebung des vollständig untergegangenen Gewebes eine peripherwärts allmählich abnehmende Rarefizierung desselben. In der Mitte der *l.* Hälfte der Abbildung haben wir eine Stelle, wo die Nekrose des Gewebes nur auf der einen Seite des Blutgefäßes erfolgt ist.

Taf. 69, Fig. 2. Es handelt sich um das *Pallidum internum* des gleichen Schnittes. Hier herrscht der Etat précriblé vor, so daß wir seine allmähliche Entwicklung zum Etat criblé noch besser studieren können als in der vorigen Abbildung. Man sieht dabei sehr gut, wie der erste Beginn der Nekrose sich in einer Aufhellung der Grundsubstanz äußert. Das ganze Zentrum der Abbildung zeigt eine solche Aufhellung, während wir an der Peripherie überall noch dunkel gefärbte Grundsubstanz vor uns haben.

Taf. 69, Fig. 3 ist weiter unten S. 79$\frac{5}{5}$ beschrieben.

Taf. 67, Fig. 4 hat nur eine sehr leichte Retusche erfahren. Sie ist so gering, daß im Pallidum der Etat criblé im Originalpräparat mit bloßem Auge immer noch deutlicher sichtbar ist als hier in der Photographie. *Put* zeigt in seinem Hauptteil weniger große Criblüren als in Taf. 67, Fig. 3. Sonst erinnert der Befund durchaus an den der Fig. 3. Speziell existiert ein deutlicher Gegensatz zu der der Criblüren entbehrenden Capsula interna (*Ci*) und dem diese in großer Zahl aufweisenden *Pallidum*.

Taf. 67, Fig. 5 zeigt uns eine Abbildung der *r.* Hemisphäre. Der Seitenventrikel ist etwas weniger erweitert, das *Caudatum* weniger abgeflacht als *l.* Der Etat criblé des *Putamen* gleicht demjenigen der anderen Seite.. Dagegen weist das *Pallidum*, und zwar vor allem das *Pallidum internum*, einen ganz ausgesprochenen Etat criblé auf, der trotz leichter Retusche nicht einmal so deutlich hervortritt wie im Originalpräparat. Wir haben dann auch noch am dorsalen Rande von H^2 eine Reihe von Criblüren. Dagegen ist die Capsula interna (*Ci*) frei von solchen und auch der eben angeschnittene *Thalamus* läßt nur wenige erkennen.

Taf. 68, Fig. 1 macht uns bei achtfacher Vergrößerung mit dem *Pallidum internum* und seiner Umgebung eines kaudaleren Schnittes bekannt. Die Criblüren im Pallidum sind durch Retuschen leicht verstärkt. *Gil* und *Gim* zeigen außerdem in ihrem ventralen Dritteil eine pathologische Faserverminderung. Ferner lassen der abgebildete Teil von *Ge* sowie *Gil* + *Gim* einen Etat criblé erkennen, den wir weder im normalen Präparat (vgl. z. B. Taf. 44, Fig. 3!) noch im Etat dysmyélinique (vgl. z. B. Taf. 45, Figg. 1 und 2!) vor uns haben. Gleichzeitig lehrt dieser Vergleich, daß eine Volumenverminderung des Pallidum im vorliegenden Fall nicht stattgefunden hat. H^2 zeigt keine deutlich faßbare Verminderung. In *Ci* und im abgebildeten *Thalamus*gebiet treten nach wie vor die Criblüren ganz zurück.

Taf. 68, Fig. 2. Auch hier hat das *Pallidum* eine leichte Retusche erfahren. Mit Rücksicht auf die sehr dunkle Capsula interna ist der Rest der Abbildung überexponiert. Er erscheint faserärmer als in der Wirklichkeit. Man erkennt aber deutlich im *Pallidum* die zahlreichen Criblüren. Der Zweck der Abbildung ist aber ein anderer: sie zeigt uns das *Corpus Luysi* dieses Gehirns in seiner größten Ausdehnung und soll uns davon überzeugen, daß dieses gegenüber der Norm ganz wesentlich verkleinert ist. Man ziehe zum Vergleich Taf. 64. Fig. 6 des vorigen Falles und die normale Abbildung der Taf. 26, Fig. 8 heran!

Taf. 68, Fig. 3 stellt den *Nucleus ruber* der gleichen *l.* Seite in seiner größten Ausdehnung dar. Eine pathologische Veränderung läßt sich an ihm oder seiner *Kapsel* nicht erkennen.

Taf. 68, Fig. 4 zeigt die *Brachia conjunctiva*, die *Pyramiden* und die *unteren Oliven* in durchaus normalem Zustande. Dagegen ist der *Ventrikel* vergrößert.

Die Rinde und das Mark des *Kleinhirns* zeigen keine gröberen pathologischen Veränderungen.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Im Marke mancher *Hirnwindungen* haben wir einen ausgesprochenen Etat criblé gefunden. Derselbe hat aber nirgends zu einer erkennbaren Degeneration eines bestimmten Fasersystems geführt. Das *Caudatum* zeigt eine deutliche Atrophie, besonders *l.* Es weist ferner wie das *Putamen* einen mäßigen Etat criblé auf. In letzterem betrifft dieser auch größere Gefäße. Ferner finden wir einen besonders intensiven Etat criblé im *Pallidum* und zwar vornehmlich in seinen vorderen Partien. Außerdem zeigt dasselbe teilweise einen deutlichen Faserschwund (partiellen Etat paradysmyélinique), der an denjenigen des Etat dysmyélinique erinnert. Endlich ist das *Corpus Luysi* deutlich atrophiert.

C. *Epikrise.*

Auch in diesem Fall haben wir also eine krankhafte Veränderung des striären Systems im Sinne eines Etat de désintégration als wesentlichste Gehirnveränderung nachweisen können. Im Gegensatz zum vorigen Falle ist aber das *Pallidum* weit stärker erkrankt als das *Striatum*. Dieser Tatsache entspricht die deutliche Kleinheit des *Corpus Luysi*.

Klinisch war die vorliegende Paralysis agitans dadurch ausgezeichnet, daß sie keinen Tremor aufwies, dafür aber eine sehr ausgesprochene Versteifung zeigte, also das Bild darbot, welches wir bereits in unserem Beitrag „Zur Kenntnis usw." und weiter oben als *Pallidumsyndrom* bezeichnet haben. Mit dieser theoretischen Auffassung deckt sich gut die Tatsache, daß wir im vorliegenden Fall eine besonders starke Erkrankung des Pallidum aufdecken konnten.

Endlich sei darauf hingewiesen, daß wir auch hier einen Gegensatz zwischen dem gut erhaltenen H^2 und dem deutlich geschrumpften *CL* haben.

26. Freunds Fall Pauline H. (*Bf. 16*).

A. *Klinische Beobachtung.*

Erste ärztliche Untersuchung am 3. 10. 1914:

Patientin sieht und hört ihrem Alter entsprechend gut. Sie zittert stark mit beiden Händen. Sie kann nur die Füße schleifend, sich langsam vorwärts bewegen.

Patientin kann den Urin nicht halten, die Blase träufelt dauernd.

Brustorgane gesund.

Blutgefäße stark verkalkt.

Urin ohne Eiweiß und Zucker.

Aufnahme im Claassenschen Siechenhaus, Breslau, am 5. 12. 1914:

Anamnese:

74jährige Witwe.

Patientin hat mit 23 Jahren geheiratet, war 45 Jahre lang verheiratet. Hat niemals konzipiert. Mann tot vor 7 Jahren an Lungenentzündung. Mußte vor 4 Jahren ihre langjährige Wohnung aufgeben, hat seitdem vom Vermieten möblierter Zimmer gelebt und dabei viel Sorgen und Überarbeitung gehabt.

Anfang 1914 eines Morgens plötzlich Steifigkeit im ganzen linken Bein und im *l.* Arm. Infolgedessen 3 Wochen bettlägerig. Mit der Zeit besserte sich dieser Zustand, doch blieb ein Steifheitsgefühl zurück. Auch war das Gehen seitdem erschwert. Juli 1914 trat eine schmerzhafte Steifigkeit im *r.* Bein ein. Patientin versuchte mit dem Stock zu gehen. Seit Ende 1914 auch eine Steifigkeit hinten im Kreuz, so daß ihr das Bücken schwer fiel. Ebenso lange auch ein Zittern in der *l.* Hand.

Zeitweise kann sie frühmorgens beim Aufstehen sich schnell bewegen.

Nach ihren Angaben keine Neigung zu Pulsionen.

Seit Ende 1914 ständig schwermütig.

Status präsens am 8. 1. 1915:

Patientin klagt zurzeit über keine innerlichen Beschwerden, hat kein Herzklopfen und keinen Schwindel.

Normaler Stuhlgang.

Sie ist aber sehr nervös, ängstlich und schreckhaft vor dem Neuen.

Etwas erstaunter, maskenartiger, unbeweglicher Gesichtsausdruck. Sie kann aber dabei ausdrucksvoll lachen.

An den oberen Extremitäten Muskelspannung nur *l.*, beim Abduzieren im Schultergelenk und beim Strecken im Ellenbogengelenk. An der *l.* Hand sind der 2.—5. Finger im Grundgelenk gebeugt, ist der Daumen leicht adduziert und zeigen sich leichte pillendrehartige Zitterbewegungen an den Fingern.

Passive Beugung an den Beinen durchweg beim ersten Bewegungsversuch etwas erschwert. Links sind die Muskelspannungen etwas stärker.

In den Hüftgelenken Flexion und Abduktion, in den Fußgelenken Dorsalflexion besonders erschwert.

Zehenreflex plantarwärts von mäßiger Stärke.

Kniephänomene mittelstark.

Achillessehnenphänomene nicht sicher auslösbar.

Sensibilität ohne pathologischen Befund.

Urin ohne Eiweiß und Zucker.

Diagnose: *Paralysis agitans.*

Tod: am 16. 2. 1916 an Lungenembolie.

Ergebnisse der Sektion der übrigen Organe:

Erweiterung des rechten Ventrikels. Arteriosklerose. Trombose an der Wand des rechten Herzventrikels. Lungenembolie. Adhäsion der Pleura. Atrophie der Leber und der Nieren.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Es handelt sich also um eine erst vor zwei Jahren entstandene Paralysis agitans, welche sich hauptsächlich in einer Versteifung äußerte und nur zu einem mäßigen Zittern in den Händen, vielleicht sogar nur in der *l.* Hand, geführt hat. Die Rigidität beschränkte sich in den oberen Extremitäten auf die *l.* Sie war in den Beinen stärker als im *l.* Arm und *l.* ausgesprochener als *r.*

B. *Anatomische Untersuchung.*

a) Makroskopischer Befund.

Das Gehirn zeigte äußerlich und auf dem Querschnitt keine besonderen pathologischen Eigentümlichkeiten.

b) Mikroskopischer Befund.

Taf. 66, Fig. 4 bringt ein van Giesonbild vom oralsten Teil des *r. Putamen.* Man erkennt hier in enger Beziehung zu Blutgefäßen entweder kleine, zirkumskripte Stellen rarefizierten Gewebes oder ebensowenig umfangreiche Lücken mit einem Hof derartiger partiell eingeschmolzener Substanz: also einen typischen Etat précriblé und criblé.

Taf. 68, Fig. 5 zeigt uns ein leicht retuschiertes Bild des *l. Striatum* eines etwas kaudaleren Schnittes. Der Seitenventrikel ist nicht erweitert. Dagegen weicht das *Striatum* durch sein Plattgedrücktsein und durch die fast horizontale Stellung der es durchsetzenden Kapselfasern (*Ci*) durchaus von der Norm ab. Man ziehe zum Vergleich aus den Ergänzungsheften des *18.* Bds. dieses Journals Taf. 44, Fig. 12 heran! Wir sind schon Taf. 41, Fig. 1 in einem Paralytikergehirn einer ähnlichen Formveränderung des Striatum begegnet. Hier war dieselbe aber mit einem ausgesprochenen Hydrocephalus internus verbunden. *Nc* läßt — vornehmlich in seinem Außenteil — einen deutlich sichtbaren Etat criblé erkennen. In *Put* konstatiert man dasselbe.

Taf. 70, Fig. 1 ist ebensowenig wie Fig. 2 retuschiert worden. Zunächst muß hervorgehoben werden, daß auch hier beiderseits keine Erweiterung des *Seitenventrikels* vorliegt. Beide *Striata* sind anormal breit. Dabei sind die *Putamina* in ihrem dorsal-ventralen Durchmesser gegen die Norm deutlich verkürzt. Sie bieten

hier dieselbe Form dar, die wir in unseren beiden Fällen von Etat dysmyélinique konstatiert haben. Man vgl. z. B. Taf. 49, Figg. 4 und 5! Trotz des Fehlens jeder Retusche zeigt *Nc* in geringem, *Put* in stärkerem Maße einen Etat criblé. Das gilt besonders vom *r.* Putamen. Im *l.* Putamen existiert statt dessen eine größere Criblüre. Beide *Pallida* sind in ihrem Höhendurchmesser stark verkürzt. Zum Vergleich ziehe man aus den Ergänzungsheften des *18.* Bds. dieses Journals Taf. 3, Fig. 7 und Taf. 45, Fig. 18 heran! Im *l. Pallidum* kann man — abgesehen von einer großen Criblüre — keinen Faserschwund mit Sicherheit nachweisen. Dagegen ist das *r. Pallidum* nicht nur kleiner als das *l.*, sondern es zeigt bereits bei der vorliegenden Vergrößerung eine deutliche Faseraufhellung im ventralen Teil von *Gi.* Die mikroskopische Betrachtung lehrt daneben auch noch einen zweifellosen Schwund der dicken Fasern im lateralen Teil von *Ge.* Der *dritte Ventrikel* ist deutlich erweitert. Ferner sehen wir noch eine Reihe von Criblüren in der Umgebung des Putamen. Der laterale Thalamuskern zeigt *l.* und *r.* einige kleine aufgehellte Stellen. Sonst erweisen sich die Thalamuskerne wie die Capsula interna normal.

Taf. 70, Fig. 2. Auch hier fehlt eine Erweiterung des *Seitenventrikels*, liegt aber eine solche des *dritten Ventrikels* vor. Die *Putamina* erscheinen nach wie vor anormal breit und lassen wie ihre laterale Umgebung eine Reihe von Criblüren erkennen. Die *Pallida* sind hier ebenfalls beiderseits verkleinert und zwar — wie in der vorigen Figur — das *r.* stärker als das *l.* Aber auch *l.* liegt jetzt zweifellos ein Schwund der dicken Pallidumfasern vor. Dies gilt insbesondere von dem ventralsten Teil des Pallidum internum. Daneben weisen die zwischen Pallidum und Putamen verlaufenden Faserbündel eine herabgesetzte Zahl ihrer dicken Fasern auf, während die dünnen strio-pallidären Fasern keine Verminderung erkennen lassen. Im *r.* Pallidum ist der Schwund der dicken Fasern noch ein wesentlich größerer. Die aus dem Pallidum in das Putamen eintretenden Faserbündel entbehren fast aller dicken Fasern, ohne daß die dünnen strio-pallidären Fasern eine Verminderung erfahren haben. Ganz besonders faserarm ist *Gil.* H^2 ist *l.* bereits zweifellos etwas verschmälert. Man ziehe zum Vergleich das Paralytikergehirn Taf. 41, Fig. 3 heran! *R.* ist die Schmächtigkeit von H^2 zweifellos noch größer. Die aus H^1 in *vtl* hineinziehenden Einzelbündel treten beiderseits gegen die Norm zurück. Der *Thalamus*, die *Capsula interna* und der anstoßende Teil des *Album centrale* (Centrum semiovale) zeigen annähernd normale Verhältnisse. Hervorgehoben sei noch, daß das *Mark der Inseln* im vorliegenden Gehirn den Etat criblé sehr wenig zeigt.

Taf. 71, Figg. 1 und 2 werden S. 795, **Taf. 71, Figg. 3 und 4** S. 797, **Taf. 71, Fig. 5** S. 798, **Taf. 72** S. 803 f. und **Taf. 73** S. 807 f. beschrieben werden.

Taf. 74, Fig. 1 bringt das Corpus Luysi (*CL*) in größter Ausdehnung. Es ist gegen die Norm um mehr als die Hälfte verkleinert. Die Substantia nigra (*Sn*) ist hier wie in kaudaler gelegenen Schnitten jedenfalls gegenüber manchen normalen Schnitten verschmälert. Die pathologische Bewertung dieses Befundes bedarf aber noch spezieller Studien, da überhaupt große Schwankungen in den Größenverhältnissen dieses Organs im normalen Gehirn vorkommen. Jedenfalls ist kein Unterschied zwischen den beiden Seiten zu konstatieren, während *CL* der *l.* Hemisphäre um ein Viertel breiter ist als das hier abgebildete *CL* der *r.* Hirnhälfte.

Taf. 74, Fig. 2 zeigt normale *Rinde* und *Mark* des *Kleinhirns*, normale *Brachia conjunctiva*, *untere Oliven* und *Pyramiden* sowie normale Verhältnisse des übrigen abgebildeten Hirnstamms.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

An pathologischen Erhebungen haben wir neben einer Formveränderung des *Striatum* und speziell des *Putamen* einen deutlichen Etat criblé im *Putamen* festgestellt. Derselbe war *r.* etwas deutlicher als *l.* Vor allem zeigte aber das *Pallidum* infolge Höhenabnahme eine starke Volumenverminderung. Diese

war *r.* stärker als *l.* Außerdem waren im Pallidum und zwar speziell *r.* zahlreiche dicke Fasern geschwunden. Dieser Etat paradysmyélinique betraf auch diejenigen dicken Fasern, welche die aus dem Pallidum in das Striatum eintretenden Faserbündel begleiten. H^2 zeigte eine leichte Volumenverminderung. Diese war *r.* stärker als *l.* Die aus H^1 in *vtl* eintretenden Faserbündel hoben sich gegen die Norm weniger ab. Das *Corpus Luysi* war beiderseits stark verkleinert, *r.* aber beträchtlich stärker als *l.*

C. *Epikrise.*

Es unterliegt keinem Zweifel, daß die Hauptveränderungen im vorliegenden Gehirn das *striäre System* betrafen. Neben einem Etat criblé im Putamen lag vor allem ein teilweiser Schwund der dicken Fasern des Pallidum vor, welcher als Etat paradysmyélinique an unsere Fälle von Etat dysmyélinique erinnert und in seinem Intaktsein des strio-pallidären Systems vielleicht als Anfangsstadium des unter VII, B, c ausführlich erwähnten Jelgersmaschen Falles anzusprechen ist.

Die Ursache des teilweise an topographische Bezirke geknüpften Schwundes der dicken Pallidumfasern ist ebensowenig wie in den Fällen von Etat dysmyélinique geklärt.

Es ist interessant, daß wir die pathologisch-anatomischen Hauptveränderungen dort gefunden haben, wo wir sie nach der Krankengeschichte entsprechend unseren bereits in unserem Beitrag „Zur Kenntnis usw." ausgeführten Anschauungen erwarten mußten. Auf Grund der Tatsache, daß eine Versteifung im Vordergrunde des Krankheitsbildes stand, mußte in erster Linie eine Erkrankung des *Pallidum* vermutet werden. Diese Annahme ist vollständig bestätigt worden. Wir mußten ferner entsprechend der Tatsache, daß nur der *l.* Arm eine Rigidität zeigte und das *l.* Bein eine stärkere als das *r.*, eine schwerere und auch in oraleren Partien nachweisbare Erkrankung des *r.* Pallidum annehmen. Auch dieser Schluß hat sich als vollständig im Einklang mit den Tatsachen erwiesen. Unsere Tendenz endlich, das Zittern mit Erkrankung des *Striatum* in Verbindung zu bringen, wird durch den Etat criblé und seine stärkste Ausprägung im *r.* Putamen durchaus gestützt.

Ferner geht auch hier dem Etat paradysmyélinique des *Pallidum* eine starke Verkleinerung von *CL* parallel, und ist diese entsprechend der stärkeren Erkrankung des *r.* Pallidum auch im *r. CL* ausgesprochener. Eine gewisse Verminderung von H^2 und H^1 stützt des Weiteren die positiveren Befunde der Fälle 20 und 21 und des Jelgersmaschen Falles (vgl. S. 646!).

Schließlich sei unter Heranziehung unserer beiden Fälle von Etat dysmyélinique darauf hingewiesen, daß in allen diesen drei Fällen einer starken Höhenabnahme des *Pallidum* eine anormale Breitenentwicklung des *Putamen* parallel geht. Dabei ist nicht anzunehmen, daß die im vorliegenden Fall vorhandene Kleinheit des Pallidum und Breite des Putamen sich etwa in den zwei Krankheitsjahren ausgebildet haben sollten. Wir neigen vielmehr zu der Annahme einer angeborenen Kleinheit des Pallidum und möchten dementsprechend eine entwicklungsmechanische Beziehung zwischen angeborener

einheit oder in früher Kindheit auftretender Volumenverminderung des .llidum und Breite des Putamen supponieren. Als ein weiteres Problem der kunft entsteht dann aber noch die Frage, wie weit eine angeborene Kleinheit s Pallidum zu einem späteren Untergang seiner Markfasern prädisponiert. ıß eine zur Verbreiterung des Putamen führende Kleinheit des Pallidum jedenls keine notwendige Vorbedingung ist, beweist der unter VII, B, c näher schriebene Fall Jelgersmas.

27. P. Maries Fall Renoult (*Bi 21*).

A. Krankengeschichte.

Renoult, Louis, entré le 10. janvier 1902.

Anamnèse:

Bitumier, âgé de 72 ans.

Mère morte d'une maladie de poitrine; père mort de vieillesse. Les grands-pères ınt eu aucune maladie nerveuse. Les frères (3) sont morts assez agés, mais il n'ont nais eu de troubles du système nerveux.

Il n'a jamais fait de maladies. A la suite d'une chute du deuxième étage en mai 95 sur le dos, sans aucune fracture, il a commencé — deux ou trois jours après — à mbler de la main gauche.

Quelques mois après le tremblement est passé à la main droite et puis peu de nps après à la jambe gauche. La jambe droite ne tremble pas. Il n'a jamais eu de lsion. La raideur, qui d'ailleurs n'a jamais été très accentuée, s'est manifestée quele temps après le tremblement.

Depuis 2 ans environ il a de légères douleurs aux articulations.

Etat présent:

Droitier, sait lire et écrire. Tremblement des deux mains et du pied gauche. Le mblement augmente sous les émotions, sous l'influence de la fatigue. Lorsque le malade nd un objet, le tremblement diminue; il peut boire tout seul assez facilement; il peut ısi s'habiller. Il peut faire tous les mouvements avec les mains, mais plus lentement avec une certaine difficulté avec la main gauche. Il ne peut plus bien écrire. Avec la lonté il ne peut pas du tout empêcher son tremblement. Il peut l'arrêter au niveau la main en serrant la main, mais alors il se manifeste dans l'avant-bras et dans le ignet qui tremblent en masse. Pendant le sommeil le tremblement s'arrête. Les ıuvements sont assez libres sauf pour le bras gauche. Il fait encore des promenades ez longues.

Réflexes tendineux, particulièrement les rotuliens, assez forts.

Le mouvement du pied gauche est en pédale.

Le malade a remarqué une certaine faiblesse seulement au bras gauche.

Pas de troubles des organes des sens, pas de troubles de la sensibilité.

Fonctions de la vie végétative normales.

Il ne transpire pas davantage qu'avant le tremblement.

Pas de sensation de chaleur.

Pas d'atrophie, ni de déformations.

Jamais de maux de tête, ni de vertigs.

Pas de troubles dans le domaine des nerfs bulbaires.

Pas de sialorrhée.

Le facies parkinsonien n'est pas bien évident. Il cligne souvent.

Pas de troubles psychiques.

Le malade marche assez facilement, légèrement penché en avant.

Etat général assez bon.

Il sent le besoin de se déplacer très souvent.

Il est très optimiste.

Les muscles de la bouche ne tremblent pas.

27 décembre 1905:

A gauche:

Le poignet gauche semble tout à fait ankylosé, les mouvements sont impossibles. La déformation fait penser à la déformation du rhumatisme chronique.

Le pouce est en hyperextension.

L'index est en extension. La phalangette est en hyperextension.

Médius: la phalangine est fléchie sur la phalange; la phalangette est en extension sur la phalangine.

Annulaire: la première phalange est en hyperextension, les deux dernières sont fléchies.

Auriculaire: la déformation ressemble à celle de l'annulaire; elle est plus accentuée.

Sur les doigts, la peau ist lisse, glabre.

A droite:

Le poignet fonctionne à peu près bien, un peu de raideur cependant.

Les épaules sont le siège de légers craquement et de douleurs, qui parfois au dire du malade l'empêchent de porter la main à la tête.

Plus tard:

Le tremblement se montre aussi dans la jambe droite, mais d'une façon moins accentuée.

Rétropulsion assez marquée qui fait parfois tomber le malade.

Cligne parfois des yeux.

La parole ne présente pas de caractères particuliers.

Mort le 16 avril 1909 de pneumonie gauche.

Diagnostique:

Maladie de Parkinson avec déformation des doigts et du poignet gauches, simulant le rhumatisme chronique.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Ein bis dahin gesunder Mann zeigt typisches Paralysis agitans-Zittern der *l.* Hand 2—3 Tage nach einem Sturz aus der II. Etage. Das Zittern dehnt sich bald auf die *r.* Hand und den *l.* Fuß aus. Schließlich nimmt auch das *r.* Bein am Zittern teil. Die Rigidität bleibt dauernd gering. Nur sehr wenig ausgeprägte Amimik. Keine Pseudobulbärsymptome. In der *l.* Hand allmählich eine Ankylosierung der Gelenke wohl auf rheumatischer Basis.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Äußerlich bot das Gehirn keine nennenswerten Anomalien.

b) Mikroskopische Untersuchung.

Die beiden Hemisphären wurden getrennt in Horizontalschnitte zerlegt.

In der *l.* Hemisphäre sind auf der Medianseite das Mark des Cuneus, des Praecuneus, Teile des Gyrus lingualis und des Isthmus gyri limbici, sowie große Abschnitte des Splenium corporis callosi mehr oder weniger vollständig resorbiert unter starker Verschmälerung der Rinde der betreffenden Gegend. (Alte Erweichung.)

In der *l.* Hemisphäre ein starker, in der *r.* ein geringerer Hydrocephalus internus.

Vielfach im Hemisphärenmark ein Etat criblé um kleine und größere Gefäße. Besonders ausgeprägt ist diese Erscheinung im Mark der Insel.

Im van Giesonbild läßt der *Nucleus substantiae innominatae* nichts Pathologisches erkennen.

Die Myeloarchitektonik der Großhirnrinde zeigt keine gröberen Veränderungen.

Taf. 68, Fig. 4 zeigt uns *r.* im dorsalsten Teil des Caput caudati (*Nc*) und dem allerdorsalsten Teil des Putamen (*Put*) einen deutlichen Etat criblé. Im Mark der *Insel* und im *Stratum subcallosum* sind die Criblüren noch stärker ausgeprägt. In den übrigen Teilen der Abbildung, so speziell in der Capsula interna (*Ci*) und dem *Thalamus* treten sie dagegen ganz zurück.

Taf. 68, Fig. 5 macht uns mit einem etwas ventraleren Schnitt der *l.* Hemisphäre bekannt. Die stärksten und meisten Criblüren befinden sich in den *Capsulae externa et extrema*. Sodann zeigt *Put* die meisten derartigen Lücken. *Nc* und das *Pallidum* sind wesentlich ärmer daran. Die Capsula interna (*Ci*) zeigt nur eine einzige Criblüre in ihrem vorderen Schenkel lateral von der Bezeichnung „*Ci*". Der *Thalamus* läßt nur wenige perivaskuläre Desintegrationen erkennen.

Taf. 68, Fig. 6 bringt einen noch ventraleren Schnitt der *r.* Hemisphäre. Auch hier zeigen *Claustrum* und *Capsula extrema* die stärksten und meisten perivaskulären Hohlräume. Die Criblüren in *Put* stehen ihrer Zahl nach an zweiter Stelle. Sie sind in *Nc* und vor allem im *Pallidum* in geringerer Menge vorhanden. Größe und Fasergehalt des letzteren zeigen keine greifbaren Anomalien. Die Capsula interna (*Ci*) enthält keine Criblüren. Die zwei kleinen Löcher kaudo-medial vom kaudalen Rand des *Put* sind beim Schneiden entstanden. Auch der *Thalamus* ist arm an perivaskulären Lücken.

Taf. 68, Fig. 7 ist einem ventraler gelegenen Schnitt derselben *r.* Hemisphäre entnommen. Neben einer Erweiterung des perivaskulären Raumes um die großen Gefäße lateral von der Commissura anterior zeigt *Put* eine ganze Reihe von Criblüren. Abgesehen von der *Capsula extrema* sind perivaskuläre Desintegrationen in den übrigen Teilen der Abbildung selten. Das *Corpus Luysi* ist nicht verkleinert.

Taf. 69, Fig. 3 bringt ein Stück des oralsten Teils von *Put* eines benachbarten Schnittes bei 50facher Vergrößerung. Man erkennt jetzt, wie schwere Veränderungen die Lücken der vorigen nur zweimal vergrößerten Abbildung darstellen. Man sieht um kleine Blutgefäße — teilweise exzentrisch — gelegene vollständige Substanzlücken oder Gebiete rarefizierten Gewebes und diese Rarefizierung nur allmählich in gesundes Gewebe übergehen. Man beobachtet ferner noch eine ganze Reihe kleiner Desintegrationsherde, welche bei zweifacher Vergrößerung überhaupt noch nicht sichtbar sind.

Taf. 71, Fig. 1 zeigt uns von einem Schnitte der *l.* Hirnhälfte, der noch dorsaler gelegen ist als der Taf. 63, Fig. 4 von der *r.* Hemisphäre abgebildete, wie man bei starker Vergrößerung in einem Weigert-Pal-Schnitt auch in dem *Caudatum* zahlreiche Criblüren erkennen kann.

Taf. 71, Fig. 2 bringt bei 50facher Vergrößerung einen Ausschnitt aus dem *Putamen* eines nach van Gieson gefärbten Schnittes aus der Nachbarschaft des Taf. 63, Fig. 5 abgebildeten. Neben zwei Criblüren, welche schon in einer Abbildung wie der Taf. 63, Fig. 5 wiedergegebenen sichtbar sind, sehen wir einmal in der Umgebung der dorsalen Criblüre in weiter Ausdehnung die Grundsubstanz aufgehellt und dann zahlreiche kleine, bei schwacher Vergrößerung noch nicht sichtbare Criblüren. Auch an diesem Präparat kann man sich davon überzeugen, wie die van Giesonfärbung geeignet ist, den Etat criblé sichtbar zu machen, und wie viel stärker das Striatum erkrankt ist als die medial davon gelegenen Hirnteile.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Von einem großen Erweichungsherd im kaudalen Teil der Medianseite der *l.* Hemisphäre abgesehen, fand sich ein weit verbreiteter Etat criblé. Derselbe war aber im *Mark* der *Insel* und im *Striatum* viel stärker als in anderen Gegenden.

C. Epikrise.

Wir haben also auch hier in einem Etat criblé des *Striatum* eine der Formen des Status desintegrationis vor uns. Hervorzuheben ist, daß das *Pallidum* und die *pallidären Systeme* relativ gut erhalten sind. Der vornehmlich im Striatum lokalisierten Erkrankung entspricht im klinischen Bild ein Vorherrschen des Zitterns und ein Zurücktreten der Rigidität. Für eine künftige Vertiefung der Forschung sei der Hinweis nicht unterlassen, daß sich ein Etat criblé noch stärker in den Capsulae externa et extrema entwickelt hatte.

28. Freunds Fall Bertha Z. (*Bf 25*).

A. Krankengeschichte.

Frau Bertha Z., Schneiderswitwe.

Geboren: 22. 7. 1835.

Aus den Akten Dr. Steinbergs am 1. 3. 1916:

Sehr schwerhörig. Starkes Alterszittern, besonders im *r.* Arm. Herzmuskelschwäche. Arterienverhärtung.

Aufnahme im Claassenschen Siechenhaus am 13. 6. 1916.

Status am 16. 6. 1916:

Rechter Arm zittert ungleich stark, wird im Ellenbogengelenk, den Fingergrundgelenken und oberen Fingergelenken leicht gebeugt gehalten. Das Zittern wird in der Erregung heftiger, hört bei intendierten Bewegungen vorübergehend auf, doch soll zeitweilig beim Suppenlöffeln die Suppe verschüttet werden.

Klagt über Beängstigung, Herzklopfen, Schlaflosigkeit, Schwerhörigkeit. Das Zittern soll vor zwei Jahren beim Erwachen ohne Vorboten sich eingestellt haben.

Herztöne zu hart klappend. Spitzenton im V. Interkostalraum. Nicht verbreiterte Grenzen.

Starke Lungenblähung.

Deutliches Reiben im linken Kniegelenk (vor vielen Jahren auf das linke Knie gefallen). Leichtes Reiben im rechten Kniegelenk. Die anderen Gelenke frei von Reibungsgeräuschen.

Kniescheibenreflexe lebhaft, *r.* = *l.* Kein Babinski. Fußkitzelreflex schwach, *r.* =

Leib: o. B.

Allgemein reduziert und abgemagert. Schwerhörig.

Beim Gehen verstärktes Zittern des *r.* Arms und viel Schwindelgefühl.

Urin: Eiweiß und Zucker.

15. 11. 1916: Vornübergeneigte Haltung, etwas „schiebender" Gang. Beginnende Schüttellähmung (?).

Zeigte zuletzt schwere Dysenterie und starb an Bronchopneumonie am 15. 3. 1917.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Die Kranke zeigte in den letzten drei Lebensjahren ein bei Erregung gesteigertes, durch intendierte Bewegung vorübergehend aufgehobenes Zittern des *r.*, gleichzeitig rigiden Arms. Im letzten Lebensjahr „schiebender" Gang mit vornübergeneigtem Körper.

B. Anatomische Untersuchung.

a) Makroskopischer Befund.

Sektionsbefund des Pathologischen Instituts der Universität Breslau, Dr. Hauser, den 17. 3. 1917:

literatio pericardii. — Myocarditis fibrosa. — Arteriosclerosis aortae et arter. Atrophia lienis. — Adhaes. veter. pleur. utr. — Pleuritis fibrin. sin. — neumonia confl. lob. sup. et inf. sin. — Enteritis dysenterica ulcerosa gravis. — ler. — Atrophia hepatis. — Nephritis interstit. chron. — Cystitis. — Oedema Atrophia gyrorum (Gehirn in toto konserviert).
irngewicht: 1160 g."

b) Mikroskopischer Befund.

haben bisher nur Blöcke aus *Ca* und Umgebung, sowie dem Striatum und untersucht.

Area gigantopyramidalis zeigte keine gröberen cytoarchitektonischen Veren. Speziell waren die Riesenzellen in normaler Zahl vorhanden. Im Nissl- keine Drusen sichtbar.

eineren histopathologischen Befunden dieser Area und ihrer oralen Nachbar-llte Bielschowsky folgendes fest:

ibrillenpräparate zeigen in der Rinde massenhaft Drusen von typischem . Das Stratum zonale ist verbreitert, reich an pyknotischen Kernen. Das che Retikulum der Glia in *III* ist grob retikulär und enthält zahlreiche und kleine Schollen. Die Alzheimersche Fibrillenveränderung ist nur ganz anzutreffen. Zellkörper der Ganglienzellen zeigen schlechte Färbung, Fibrillen-unkle Kerne. Kapillarfibrose.

lisslpräparate zeigen wabigen Zellzerfall, viel Pigment, chronische Ver- der Ganglienzellen mit üppiger Neuronophagie.

iliapräparate zeigen starke Proliferation der epizerebralen Randglia, ver-iliafasern in *III* und *IV* und zahlreiche faserbildende Astrozyten im Mark. zellen sind zum Teil vakuolisiert, enthalten gelbes Pigment (Abbauprodukte Natur) und gut gefärbte Plasmaleiber.

71, **Fig. 3** lehrt uns an einem 20 μ dicken van Giesonpräparat, daß bereits *tamen* ein Etat criblé begonnen hat.

l. Putamen zeigt ähnliche Veränderungen.

71, **Fig. 4** macht uns mit der stärksten Veränderung bekannt, die wir in den von Striatum + Pallidum gefunden haben. Die Außenhälfte der *l. Lamella terna* zeigt in fast ihrer ganzen Längenausdehnung eine starke Aufhellung in der Gegend der Lamella, in welche wir die Armzone zu lokalisieren die haben. Eine ähnliche, wenn auch weniger prononcierte Aufhellung zeigen ben Frontalebene die zwei äußeren Dritteile der *l. Lamella externa*. Im ainschen Eisenhämatoxylinpräparat weisen diese aufgehellten Stellen einen iden Untergang der Markscheiden auf. Im Giesonbild erkennt man bei Vergrößerungen eine deutliche Ersatzbildung von Gliafasern, zahlreiche amylacea und daneben wenigstens einige intakte Ganglienzellen.

erdem zeigen die Präparate eine ausgesprochene Volumenreduktion von *Nc*. *Nucleus substantiae innominatae* läßt keine pathologischen Veränderungen

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

untersuchten Blöcke zeigten neben einer gewissen senilen Veränderung ßhirns eine Atrophie der *Caudata*, einen beginnenden Etat criblé in *tamina* und vor allem einen ausgesprochenen Faseruntergang in den n zwei Dritteilen der *l. Lamella externa* und einen noch stärkeren Außenhälfte der *l. Lamella interna* im Gebiet unserer hypothetischen e.

C. Epikrise.

Die Untersuchung der herausgeschnittenen Blöcke hat genügt, um uns von der a priori vermuteten Existenz des Status desintegrationis des *Striatum*+*Pallidum* zu überzeugen. In der schweren Faserverminderung jenes Teils der *Lamella interna*, den wir als Armzentrum auffassen, auf der *l.* Seite dürfen wir wenigstens einen Teil der Ursache des hier mit deutlicher Rigidität verbundenen Zitterns des *r.* Arms vor uns haben.

29. Schusters Fall Maria B. (*Ho 1.*)

A. Krankengeschichte.

Aufnahme im Hospital der Fröbelstraße am 10. 11. 1919.

Anamnese:

61jährige Witwe, gibt an, seit einigen Monaten beim Gehen nach vorn oder hinten zu taumeln und Zitterbewegungen in den Händen zu haben.

Status praesens:

Mager, Gesichtsausdruck maskenhaft, seltener Lidschlag, Rigidität der Muskulatur.

Pro- und Retropulsion.

Arterien hart.

Sonst kein besonderer Befund.

Diagnose: *Paralysis agitans.*

Herr Prof. Schuster hat die Kranke einmal vor dem Tode gesehen und die Diagnose bestätigt.

Tod am 2. 2. 1920.

B. Anatomische Untersuchung.

Es wurden bisher nur einige Paraffinschnitte aus den Zentralwindungen und den herausgeschnittenen und in 3 Blöcke zerlegten *l.* Zentralganglien untersucht.

Die *Hirnrinde* zeigte keine gröberen cytoarchitektonischen Veränderungen. Auch im van Giesonbild und dem Heidenhainschen sieht man nichts von Drusen.

Das *Caudatum* ist geschrumpft. Es zeigt einen mäßigen Etat criblé.

Das *Putamen* weist in seiner ganzen Ausdehnung einen etwas stärkeren Etat criblé auf.

Taf. 71, Fig. 5 bringt diesen Status aus dem oralen Teil des *Putamen*. In der Mitte *l.* haben wir eine größere Criblüre. Unter dieser sehen wir um ein kleineres Blutgefäß einen Hohlraum, der noch teilweise nicht resorbierte Substanz enthält. Auch in der Peripherie dieses Hohlraums ist die Grundsubstanz noch rarefiziert. Ganz oben haben wir eine Criblüre mit deutlich rarefizierter Umgebung. Daneben zeigt die Abbildung noch viele kleine und kleinste Criblüren.

In der Schnittebene, welcher diese Figur entnommen ist, zeigt das *Mark der Insel* einen starken Etat criblé. Die *Capsulae externa et interna* weisen nur wenige Criblüren mit ganz zirkumskriptem Faseruntergang auf. Am *Nucleus substantiae innominatae* können wir keine Veränderungen erkennen.

In der Frontalebene des Übertritts der Commissura anterior auf die andere Seite zeigt der hier getroffene orale Teil des *Pallidum externum* eine Reihe kleiner Criblüren mit peripherem Faserzerfall. Es gibt auch in dem einzelnen Schnitt kleine Stellen, die einen Faserzerfall aufweisen, ohne daß ein Zusammenhang mit einer Criblüre erkennbar ist. Aber in diesen Fällen läßt sich nicht ausschließen, daß die Peripherie eines nekrotischen Herdes getroffen ist. Die Außenpartie der *Lamella pallidi externa* zeigt eine Faserverarmung. Die *Capsula interna* enthält hier wie oraler kleinste Herdchen mit in Zerfall begriffenen Markscheiden. Diese Herdchen bilden teilweise die Peripherie

von Criblüren. Für die übrigen ist dieses wenigstens möglich. Das *Mark der Insel* zeigt nach wie vor einen starken Etat criblé.

In derjenigen Frontalebene, in welcher das Pallidum in seiner größten Ausdehnung getroffen ist, sind das *Putamen* und besonders das *Pallidum* in ihrer Höhe reduziert. Von einer gleichzeitigen Verbreiterung des Putamen kann dabei nicht die Rede sein. Die ventral-dorsal verlaufenden Fasern der *Lamella pallidi externa* sind hier größtenteils geschwunden. Die *Lamella interna* zeigt auch einen teilweisen Untergang ihrer ventral-dorsalen Fasern. Im dorso-lateralen Teil dieser Lamelle sind dieselben sogar fast ganz degeneriert. In beiden Lamellen kann man ferner eine Vermehrung der Gliakerne und der Gliafasern nachweisen. Die Faserung der *Ansa lenticularis* ist im Heidenhainschen wie im Giesonschen Präparat von kleinen Hohlräumen (Resten degenerierter gequollener Markscheiden?) erfüllt, die vielfach von vermehrten Gliafasern durchsetzt und umsponnen sind. Außerdem finden sich im Pallidum zerstreut kleine Criblüren. Die *Capsula interna* und der *Thalamus* sind im Vergleich zu den Veränderungen im Striatum + Pallidum und dem Etat criblé der Insel wenig verändert.

In der Frontalebene der oraleren Partien des Corpus Luysi zeigt die *Lamella pallidi externa* den gleichen Befund. Dagegen ist die Degeneration in der *Lamella interna* eine sehr viel beträchtlichere. *Gil* ist wesentlich schmäler als *Gim*. Die *Fasern des Pallidum internum* wie die *die Capsula interna durchsetzenden Fasern des striären Systems* zeigen die gleichen Lücken, welche wir in der vorigen Frontalebene für die *Ansa lenticularis* feststellten und hier von neuem finden. Das *Corpus Luysi* ist im Heidenhainschen Präparat nicht dunkler als die Zona incerta.

Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Neben einer gewissen Kleinheit des Striatum und Pallidum und einem Etat criblé in ihnen fand sich ein teilweiser Untergang der Fasern des Pallidum. Derselbe war am ausgeprägtesten im kaudalsten Teil des Pallidum.

C. Epikrise.

Parallel der ausgesprochenen Rigidität finden wir eine starke Pallidumerkrankung. Die letztere ist am stärksten im kaudalen Teil des Pallidum, d. h. demjenigen Teil, welchen wir als Rücken- und Beinzentrum auffassen. Diese unsere somatotopische Lokalisation dürfte in der Tatsache eine Stütze finden, daß in dem vorliegenden Fall die Pulsionen so im Vordergrund standen, wobei wir die letzteren nicht einfach als eine mechanische Folge der Versteifung auffassen.

30. Lemos' Fall J. D. (*P 7.*)

Der folgende Fall ist einer der beiden, in welchen C. Vogt auf Grund des pathologisch-anatomischen Befundes die Diagnose einer Paralysis agitans gemacht hat, ohne die Krankengeschichte zu kennen. Es ist nun sehr interessant, daß unser sehr verehrter Kollege Lemos bereits 1912 den Fall als „Paralysis agitans und Pseudobulbärparalyse“ in den „Anais Scientificos de Faculdade de Medecina do Pôrto“ beschrieben hatte. Der Autor hat uns vor kurzem die folgende französische Übersetzung gütigst zur Verfügung gestellt.

Rapports de la paralysie agitante avec la paralysie pseudo-bulbaire chez un malade affecté de psychose systématisée progressive (paranoia).

La paralysie pseudo-bulbaire est susceptible de localisations anatomiques différentes, en vertu de quoi elle peut s'associer avec l'hémiplégie, l'athétose, la maladie de Parkinson, etc.

Le malade dont nous allons nous occuper a fait cette dernière association. Dans une phase très avancée d'une interéssante psychose systématisée progressive, la paralysie pseudo-bulbaire et la maladie de Parkinson se sont manifestées en même temps et se sont développées si intimement unies comme si elles étaient sous la dépendance directe de la même lésion réalisant un ensemble, un tout, constitué par la fusion des symptomes de la paralysie pseudo-bulbaire avec les symptomes de la maladie de Parkinson, et qui peut s'appeler paralysie pseudo-bulbaire à forme parkinsonienne, ou plus simplement *paralysie pseudo-bulbaire parkinsonienne.*

Observation.

. Joachim J. D., lieutenant de l'ancienne garde municipale avait été toujours bien portant, sobre, un peu concentré, mais bien équilibré. Il était droitier. Pas d'alcoolisme. Pas de syphilis. Il aimait sa femme et lui donnait toutes les preuves de la confiance, d'ailleurs méritée, qu'il avait dans sa fidélité conjugale. Il n'a jamais été jaloux. Un fils, débile mental, est mort à l'hôpital du Conde de Ferreira avec un délire polymorphe, un autre fils fut victime d'une tuberculose intestinale. Deux filles sont hystériques. Un frère du malade a fait une poussée de délire religieux, dont il s'est rétabli.

Notre malade a été interné à l'Hôpital du Conde de Ferreira, le 26 juillet 1893, à l'âge de 42 ans, avec une psychose systématisée, qui avait éclaté deux jours auparavant par une excitation très violente pendant laquelle il a failli assommer le commandant de la garde parce qu'il croyait que ce dernier avait des relations intimes avec sa femme, mais à cette date la pyschose avait déjà 6 mois au moins.

Sa croyance dans l'infidélité de sa femme était alors inébranlable. En plus il pensait qu'elle cherchait à l'empoisonner par tous les moyens possibles, dans les cigarettes, dans le thé, dans le pain, dans tout ce qu'il mangeait.

Elle voulait s'en débarrasser le plus tôt possible pour jouir de sa liberté.

Il entendait, mais seulement après l'internement, des voix injurieuses, qui se rapportaient à l'adultère scandaleux de sa femme. Plus tard il a eu aussi des hallucinations de la sensibilité générale: on le frappait à distance, on le pinçait, on lui donnait des décharges eléctriques, etc.

Dans le cours de 1894 les hallucinations s'atténuèrent et le délire de persécution et jaloux commença à s'effacer; mais, en même temps, le malade devient peu à peu ambitieux et érotique: il croit appartenir à la famille royale et veut se marier avec la reine Maria Pia.

Enfin, ce délire se stéréotype et le malade glisse vers la démence.

* * *

En 1910, outre la démence très avancée, ce qui frappait le plus l'attention, c'était un état physique, développé progressivement et constitué par l'association des symptomes caratéristiques de la paralysie agitante avec la paralysie pseudo-bulbaire.

Mentionnons tout d'abord sa manière très spéciale de se tenir debout et de marcher.

Ayant la tête inclinée sur la poitrine et le corps légèrement penché en avant, notre malade marchait raide, soudé, à petits pas précipités, absolument comme un parkinsonien. Si nous ajoutons que la propulsion était si accusée que parfois on était obligé de retenir le malade pour empêcher sa chute en avant, que son regard était fixe, stupide et étonné, nous avons le tableau parkinsonien, excepté le tremblement, qui est un phénomène contingent, accessoire et chronologiquement secondaire.

C'était la rigidité généralisée qui dominait la situation et produisait son attitude soudée. Les muscles étaient durs au toucher et si on cherchait à imprimer aux membres des mouvements passifs on sentait une certaine résistance. Impossible de tourner la tête pour regarder de côté. Lorsqu'on appelait le malade par derrière il se tournait lentement tout d'une pièce, comme un mannequin.

L'attitude des membres supérieurs est digne de remarque. L'avant-bras était en flexion sur le bras et la main, ramenée sur l'épigastre, légèrement fléchie.

Le front était plissé transversalement, les sourcils relevés et les yeux grands ouverts.

Les réflexes étaient normaux.

En même temps que se développaient ces symptomes on constatait un ensemble de troubles progressifs de l'articulation des mots, de la déglutition, de la mastication et de la phonation, qui caractérisent la paralysie pseudo-bulbaire.

La dysarthrie était dès le début le trouble prédominant.

Le 14 Novembre 1911, dans l'après-midi, et lorsque la paralysie pseudo-bulbaire était déjà constituée, le malade eut un ictus apoplectique avec perte passagère de connaissance; le lendemain je le trouvai au lit avec une légère paralysie du bras gauche et du facial inférieur du même côté.

Les réflexes tendineux étaient alors exagérés du côté gauche.

Pas de signe de Babinski. Pas de clonus du pied. La dysarthrie était très accentuée; le malade pouvait à peine émettre quelques sons laryngés. La mastication était impossible, mais la déglutition semblait normale. Il ne pouvait ni siffler, ni souffler, ni faire la moue.

Le réflexe pharyngien était normal.

Après une amélioration temporaire de la paralysie pseudo-bulbaire, celle-ci et l'état général du malade s'aggravèrent progressivement.

La langue était parésiée, mais le malade pouvait encore la mouvoir assez bien.

La bouche entr'ouverte laissait involontairement s'écouler la salive.

Le gatisme vésical et rectal fit son apparition.

Le malade, étant peu à peu envahi par une grande faiblesse, ne pouvait plus détacher les pieds du sol et s'alita définitivement.

Enfin, il mourut le 7 mai 1912, à l'âge de 61 ans, 19 ans après l'internement et 2 ans après le début de sa paralysie agitante et de sa paralysie pseudo-bulbaire; et il succomba par l'épuisemènt de toutes ses forces, dans l'inconscience absolue de sa situation, aux progrès d'une cachexie terminale.

* * *

Ne nous occupons plus de la maladie mentale, d'ailleurs très intéressante, que nous avons résumée — un délire de persécution, à systématisation parfaite, qui dans un moment donné, a pris la forme du délire de jalousie et qui évolutionna dans le sens du délire chronique de Magnan.

Ce qui donne le plus grand intérêt à ce cas clinique c'est le rapprochement qu'il montre entre la paralysie agitante et la paralysie pseudo-bulbaire — rapprochement rare, extraordinaire et pour cela même bien digne de remarque.

Le fait n'est pas nouveau. Le professeur Brissaud, à différentes reprises, appela l'attention sur les relations intimes, «très étroites», qui existent entre le syndrome pseudo-bulbaire et la paralysie agitante qu'il n'envisageait plus comme une *névrose*, mais comme une *névropathie*, probablement liée à une lésion sous-thalamique ou pédonculaire.[1])

La physiologie pathologique des symptomes que nous avons observés ne peut être essayée qu'après l'examen du cerveau, débité en coupes microscopiques sériées.

Contentons-nous pour le moment de constater que chez notre malade la paralysie pseudo-bulbaire et la maladie de Parkinson se sont manifestées *simultanément* et *évolutionnèrent si intimement unies comme si elles étaient sous la dépendance d'une seule et même lésion.*

Cela étant, rappelons que la localisation anatomique de la paralysie pseudo-bulbaire est encore discutée. Nous savons que la lésion bilaterale de l'opercule frontal (zone motrice facio-pharyngo-laryngée) ou du faisceau pyramidal produit ce syndrome. Et le prof.

[1]) E. Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses (Salpêtrière, 1893—1894). Leçons IIe, XXIIe, XXIIIe.

Déjerine, entre autres, a soutenu que cette lésion était la seule capable de le produire. «La lésion rencontrée par Lépine, dans la paralysie pseudo-bulbaire, était symétrique et siégeait dans le segment externe — putamen — de chaque noyau lenticulaire. Elle a été retrouvée par différents auteurs: Leresche (1890), Galavielle (1893), Brissaud et Halipré (1894). Pour nous, cette localisation ne peut plus être admise. Le noyau lenticulaire, en effet, n'envoie pas de fibres dans le pied du pédoncule cérébral et n'en reçoit pas de la corticalité.»[1])

Cependant, d'après Pierre Marie, tout le monde s'accorde à localiser la lésion de l'anarthrie «dans la région et dans le voisinage du noyau lenticulaire, soit dans ce noyau lui-même soit dans la partie antérieure et le genou de la capsule interne, soit dans la capsule externe.»[2])

Dans son deuxième article sur la *Révision de la question de l'aphasie,* l'illustre neurologiste reproche à Déjerine d'attribuer, à l'appareil moteur intra-cérébral de la parole, une constitution presque analogue à celle du faisceau pyramidal. Il ne comprend pas pourquoi, dans son tracé de l'ensemble des organes nerveux de la phonation, son contradicteur ne parle pas des ganglions centraux. Il pense «que le corps lenticulo-strié représente, dans le mécanisme de la parole, soit par lui-même, soit par ses fibres afférentes ou efférentes, un rouage beaucoup plus important (au point de vue moteur) que le centre cortical seul mis en cause par Déjerine».

En se rapportant aux altérations anatomiques de l'appareil lenticulo-strié il écrit ceci: «Certaines lésions donneront lieu à l'anarthrie telle que je la comprends, d'autres lésions, et ce sont surtout les lésions d'origine lacunaire, produiront la paralysie pseudobulbaire.[3])

Brissaud, de son côté, pensait que le syndrome pseudo-bulbaire pouvait être produit par des lésions symétriques des masses opto-striées.[4])

Enfin, Madame Cécile Vogt, bien connue par ses travaux d'anatomie cérébrale, dans une observation publiée en collaboration avec Hermann Oppenheim sous la désignation de «*Nature et localisation de la paralysie pseudo-bulbaire congénitale et infantile*»[5]) explique la dysarthrie, la difficulté de la mastication et de la déglutition de la malade, ainsi que les autres troubles moteurs qu'elle présentait par l'atrophie marbrée du corps strié qui était la seule lésion existante. La capsule interne ne pouvait pas être mise en cause étant donné qu'elle n'était pas affectée ni directement ni par compression.

En s'appuyant sur cette observation et sur un cas d'Anton, un garçon de 9 ans qui avait des mouvements choréo-athétosiques et de légers troubles de la parole, et chez lequel on avait trouvé la même lésion, envahissant les $^3/_4$ postérieurs du putamen (le noyau caudé était intact) Madame Vogt établit «que non seulement les muscles labio-glosso-laryngopharyngés sont représentés dans le corps strié, mais la musculature toute entière».

* * *

D'après ce que nous venons de dire, une lésion bilatérale du corps strié explique suffisamment le syndrome pseudo-bulbaire et la marche «à petits pas» que notre malade présentait.

Pourrions nous mettre aussi sous la dépendance de cette lésion la propulsion du malade et son attitude?

Si le diagnostic topographique de la paralysie pseudo-bulbaire est un problème assez délicat, même lorsque en vertu de conditions spéciales il parait de prime abord

[1]) J. Déjerine, Anatomie des centres nerveux. Vol. II. p. 253.

[2]) Pierre Marie, La Semaine Médicale. 1906. p. 243.

[3]) Pierre Marie, La Semaine Médicale. 1906, p. 497.

[4]) E. Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses (deuxième série). p. 324.

[5]) H. Oppenheim und C. Vogt, Wesen und Lokalisation der kongenitalen und infantilen Pseudobulbärparalyse. Journal für Psychologie und Neurologie. 1911, p. 293—308.

comporter une solution simple, puisque les autopsies montrent que les lésions n'ont pas toujours la localisation que l'analyse clinique faisait prévoir, le *substratum anatomique* de la maladie de Parkinson, encore aujourd'hui généralement considérée comme une névrose, maladie *sine materia*, est inconnu.

Dans cette incertitude, seul l'examen du cerveau en coupes microscopiques sériées, comme nous l'avons dit, pourra indiquer l'interprétation plus judicieuse des symptômes observés chez notre malade.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Der Kranke begann, nachdem er 17 Jahre an einer Paranoia (Paraphrenie) gelitten hatte, gleichzeitig an Symptomen einer Paralysis agitans sine agitatione und an (vorübergehend im Anschluß an einen Iktus mit *l.*-seitiger Parese des Mundfazialis und des Armes stark gesteigerten, sonst aber der Verschlimmerung der Paralysis agitans-Symptomen parallel zunehmenden) Störungen der Phonation, Sprachartikulation, des Schluckens und Kauens zu erkranken. Ausgesprochene Brachybasie mit nach vorn übergeneigtem Kopf, starke Propulsion und Rigidität bei normalen Reflexen. Tod nach zwei Jahren.

Lemos neigt dazu, die Ursache der Pseudobulbärparalyse und die Brachybasie durch eine symmetrische Erkrankung des Striatum zu erklären. Er läßt in suspenso, durch welche Erkrankung die Propulsion und die Rigidität entstanden sind. Er hebt aber ausdrücklich hervor, daß die gleichzeitige Entwicklung der Pseudobulbärparalyse und der Paralysis agitans auf eine und dieselbe Hirnverletzung hinweise.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Das Gehirn bot äußerlich nichts Besonderes dar.

b) Mikroskopische Untersuchung.

Das Gehirn wurde in einen kleinen oralen (P 7a) und einen großen kaudalen Frontalblock (P 7) geteilt. Der orale Block wurde von vorn nach hinten, der kaudale in umgekehrter Richtung in Serienschnitte zerlegt. Einen Teil derselben färbten wir dann nach Weigert-Pal und nach van Gieson.

Das *Mark* des *Stirnpols* (P 7a, 206) zeigt einen deutlichen Etat criblé. Er ist besonders in F^1 ausgeprägt. Im Mark der *l.* Hemisphäre findet sich außerdem eine kleine, noch von Fettzellen erfüllte malacische Lakune. Die *Hirnrinde* weist nirgends eine lokale Veränderung auf.

Ein Schnitt durch die beiden Hemisphären in der Frontalebene des oralsten Teils (P 7, 1627) des Genu corporis callosi zeigt ebenfalls keine Herderkrankung der *Rinde*. Das *zentrale Album* bietet in ganzer Ausdehnung einen Etat criblé dar. Von den *Alba gyrorum* ist besonders dasjenige von F^1 von diesem Status betroffen. Im *Mark* der *r. Hemisphäre* befinden sich außerdem zwei kleine malacische Herde. Um beide ist das Album aufgehellt.

Taf. 72, Fig. 1. Es handelt sich nicht um den 1442., sondern um den 1492. Schnitt. Die in ihrem oralsten Teil angeschnittenen *Caudata* sind geschrumpft. Ihre dem Seitenventrikel zugekehrten Oberflächen sind abgeplattet. In der Mitte des *l. Nc* haben wir eine malacische Lakune vor uns. Daneben sehen wir eine Reihe von Criblüren. Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man noch eine größere Zahl derselben. Im *r. Nc* befindet sich auch eine kleine zirkumskripte Aufhellung. Sie zeigt bei stärkerer Vergrößerung stark gefüllte Kapillaren, auch bei van Giesonfärbungen eine Aufhellung

der Grundsubstanz und in der Peripherie eine Markierungslinie gegen die Umgebung. Es handelt sich offenbar um den Beginn einer Erweichung auf Grund der Verstopfung der zugehörigen Vene. Außerdem kann man auch schon bei dieser Vergrößerung einen Etat criblé des *r. Nc* erkennen. Bei stärkeren Vergrößerungen tritt er deutlicher hervor. In der *marklosen Zone* ist die gliazellarme *Außenhälfte* geschwunden. Die Atrophie der Caudata dürfte die Hauptursache des Hydrocephalus **internus** sein und gibt den Seitenventrikeln auch hier die für diese Ätiologie charakteristische dreieckige Form. Im *Album centrale* der *r. Hemisphäre* begegnen wir einem neuen malacischen Erweichungsherd. Nach außen befindet sich noch eine kleine schmale malacische Lakune. In der *l. Hemisphäre* sind Teile der beiden malacischen Herdchen getroffen, welche hier im Album nahe dem Fundus des Sulcus frontalis superior gelegen sind. Die Abbildung läßt endlich den Etat criblé der *Alba centralia* erkennen. Von den *Alba gyrorum* des Stirnhirns zeigt auch hier dasjenige von F^1 diesen Status am stärksten. Noch mehr ist derselbe im Mark der angeschnittenen *Temporalpole* ausgebildet. Der *Cortex cerebri* zeigt keine herdförmigen Veränderungen.

Taf. 72, Fig. 2. Es sind hier Teile der *r.* Hemisphäre ausnahmsweise nur bei dreifacher Vergrößerung wiedergegeben. *Nc* zeigt wie bisher eine vollständige Abflachung seiner Ventrikeloberfläche. Auch sein Innenteil ist verschmälert und die Zahl seiner Faserbündel vermindert. *Put* zeigt schon bei dieser Vergrößerung einige Criblüren. Bei stärkerer Vergrößerung kann man sie hier in größerer Zahl und auch ihre Existenz in *Nc* erkennen. Im *Album centrale* sehen wir wieder einen neuen kleinen malacischen Herd. Es hat derselbe hier in der Mitte von F^2 den größten Teil des Album centrale durchschnitten. Außerdem konstatieren wir einen Etat criblé speziell im Mark der *Insel*. In der *l. Hemisphäre* haben wir noch einen Rest der einen der beiden kleinen Erweichungen nach innen vom Fundus des Sulcus frontalis superior.

In einem Frontalschnitt durch die Commissura anterior (P 7, 1292) zeigen die *Caudata* ebenfalls eine deutliche Abflachung und eine Armut an Fasern. Der angeschnittene oralste Teil des *Pallidum externum* weist vielfach einen Ausfall der *strio-pallidären Bündel* auf, während die *dicken Pallidumfasern* keine Verminderung darbieten.

Taf. 72, Fig. 3. *Nc* ist nach wie vor geschrumpft, enthält in seiner Mitte eine kleine Blutung, zeigt bei stärkerer Vergrößerung einige Criblüren und ist lateralwärts durch eine malacische Lakune begrenzt. In *Put* haben wir zunächst lateral von *Ca* die schon öfter erwähnte, anscheinend symptomlos verlaufende Erweiterung der perivaskulären Lymphräume großer Blutgefäße. Außerdem zeigen aber auch die anderen Teile von *Put* Criblüren. *Ge* weist einige malacische Lakunen auf. In *Gi* sind die *strio-pallidären Fasern* zweifellos vermindert. *Ci* und *Cc* sind gut erhalten. Dagegen befinden sich in dem noch abgebildeten kleinen Teil des *Album centrale* einige kleine malacische Lakunen. Eine Durchmusterung der oraleren Schnitte lehrt, daß die Faserung von F^3 nur durch kleinste Lakunen geschädigt ist. Dasselbe gilt ebenso von der Faserung des in diesem Schnitt getroffenen oralsten Teils des Operculum.

Taf. 72, Fig. 4. Das ganze *Striatum* + *Pallidum* ist verkleinert und läßt einen Etat criblé erkennen. Bei stärkerer Vergrößerung sieht man, daß in *Ge* die *strio-pallidären* Fasern deutlich verringert sind. H^2 ist höchstens mäßig verschmälert. *Cc* ist auch hier annähernd normal. Die Fasern des kleinen abgebildeten Stückes des *Album centrale* (dorsolateral von *Ci*) sind teilweise degeneriert. *Ci* und der Anfangsteil vom *Pes pedunculi* zeigen fast keine Substanzdefekte. Dagegen findet sich eine Reihe kleiner malacischer Lakunen im lateralen Kern des geschrumpften *Thalamus*. Seitenventrikel und dritter Ventrikel sind erweitert. Ein größerer Herd ist auch in den zwischen Figg. 3 und 4 abgebildeten Schnitten im Mark vom *r. Operculum* nicht vorhanden. Das *Album centrale* der *l.* Hemisphäre ist viel besser erhalten. Die *Hirnrinde* selbst zeigt nirgends einen Herd.

In den kaudalen Schnitten zeigen *Striatum* und *Pallidum* den gleichen Etat criblé. Das *Corpus Luysi* läßt keine Verkleinerung erkennen. Es zeigt aber beiderseits einige Criblüren.

Im Schnitte 1100 ist der dorsalste Teil der *r.* Capsula interna, d. h. die Projektionsfaserung aus dem ventralen Teil des *Gyrus centralis anterior*, dem Fuß des *Gyrus frontalis medius* und dem kaudalen Dritteil des *Gyrus frontalis superior* durch eine Erweichung vollständig zerstört. Die *l.*-seitige Projektionsfaserung ist im Album centrale dieses Schnittes annähernd normal. Beide *Thalami* zeigen mehrere kleine malacische Lakunen.

Im Schnitt 1062 ist im *Album centrale* die Projektionsfaserung *r.* infolge des im Schnitt 1100 konstatierten Herdes fast ganz degeneriert; *l.* ist sie — speziell in den ventraleren Partien — gut erhalten. Die *Nuclei rubri* sind normal.

Weiter kaudal zeigt das *Album centrale* beiderseits neue kleine malacische Lakunen, so daß die Projektionsfaserung beider *Gyri centrales anteriores* auch in den dorsalen Partien gelitten hat. Auch weiter kaudal weist das *Album centrale* überall Lakunen auf. Dasselbe gilt von den kaudaleren Teilen des *Thalamus*.

In der Brückengegend sind die *Brachia conjunctiva* normal. Dasselbe gilt vom *Tegmentum* und von den *Brachia pontis*. Unmittelbar ventral vom Tegmentum finden sich Criblüren und *r.* eine frische kleinste Erweichung. Die *Pyramidenfasern* haben *r.* speziell in ihrem ventralsten Teil gelitten; *l.* ist mehr ein fleckweiser Untergang zu konstatieren. Im *Album* des *Kleinhirns* finden sich einige Criblüren und kleinste malacische Herde. Die *Kleinhirnrinde* läßt im Faser- und im Giesonbild nichts Pathologisches erkennen. Der vierte Ventrikel ist kaum erweitert.

Die *Pyramiden* der Medulla oblongata sind diffus aufgehellt.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Es handelt sich hier um einen schweren „Lacunaire" im Sinne P. Maries (S. 782), d. h. um einen Fall mit sehr zahlreichen kleinen Erweichungen, vereinzelten Blutungen und vielen Criblüren im Album der Hemisphären und in den Zentralganglien, sowie mit wenig zahlreichen derartigen Veränderungen in der Brücke und im Mark des Kleinhirns. Dieser *Etat lacunaire et criblé* hat sich zweifellos größtenteils in den letzten Lebensjahren entwickelt. Für die uns hier interessierenden Fragen ist noch hinzuzufügen, daß Striatum, Pallidum und Thalamus geschrumpft sind und ein Teil der strio-pallidären Fasern degeneriert ist.

C. *Epikrise.*

Die aus dem Etat de désintégration von C. Vogt erschlossene Diagnose einer Paralysis agitans ist durch die obige Krankengeschichte bestätigt worden. Indessen muß doch hervorgehoben werden, daß uns die Stärke der Erkrankung des *Striatum* und *Pallidum* die aus der Krankengeschichte hervorgehende Schwere der Rigidität und der Neigung zu Pulsionen nicht zu erklären scheint. Ebenso dürfen wir in der Erkrankung des Caput caudati und dem Untergang eines Teils seiner zum Pallidum ziehenden Fasern zwar eine Ursache der Bulbärsymptome sehen. Aber auch hier glauben wir ein mit unseren bisherigen Erfahrungen im Widerspruch stehendes Mißverhältnis zwischen der immerhin nicht zu starken Caudatumerkrankung und den allmählich sehr schweren Pseudobulbärerscheinungen vor uns zu haben. Dieser Widerspruch klärt sich, wenn wir die starke lakunäre Schädigung des *Album* der *Großhirnhemisphären* und diejenige des *Thalamus* heranziehen. Die ganze Motilität und unter ihr auch die Bulbärfunktionen müssen dadurch schwer gelitten haben. Wir führen dementsprechend die Stärke der „striären" Symptome auf diesen

Faktor zurück, wie wir zur Erklärung der im 33. Fall besonders ausgesprochenen Rigidität die gleichzeitig vorliegende kortikale Erkrankung heranziehen werden Der Iktus mit passagerer *l.*-seitiger Parese von Arm und Mundfazialis und ebenfalls vorübergehender starker Zunahme der Bulbärsymptome erklärt sich durch den im Schnitt 1100 konstatierten Herd in der *r.* Capsula interna.

Unser sehr verehrter Kollege Lemos hat also durchaus recht gehabt, wenn er 1. aus der parallelen Zunahme der Paralysis agitans-Symptome und der Pseudobulbärparalyse auf ein gemeinsames anatomisches Substrat schloß, und wenn er 2. als Ursache für die Paralysis agitans und Pseudobulbärparalyse eine Herderkrankung in den *Striata* annahm. Beide Symptomenkomplexe wurden aber nicht nur durch eine gleichzeitige Pallidumveränderung, sondern auch noch durch eine der Veränderung des striären Systems parallel gehende andere Hirnerkrankung verstärkt: die lakunäre Erkrankung des Großhirnmarks und der Thalami.

31. Lemos' Fall „100jähriger Neger". (*P 8.*)

Herr Kollege Lemos hatte uns das Gehirn dieses Negers als das eines „Normalen" zugesandt. Um so erstaunter war C. Vogt, als sie im *Striatum* + *Pallidum* dieses Gehirns einen ausgesprochenen Etat de désintégration nachwies. Eine Nachfrage bei Herrn Prof. Lemos ergab, daß die Bezeichnung „normal" sich nur darauf bezog, daß der Neger als Arbeiter und nicht als Geisteskranker in der Irrenanstalt in Porto untergebracht gewesen war.

A. Zusammenfassung der Krankengeschichte.

„Le nègre n'était pas aliéné. Il travaillait dans les champs de l'asile. Il n'avait pas de troubles de la parole. Très penché en avant il marchait à petits pas. Parfois, comme poussé par un ressort, la marche prenait une attitude de plus en plus précipitée, mais le malade s'arrêtait, sans tomber. Il ne pouvait pas tourner la tête pour regarder à côté. Il était obligé de se tourner tout d'une pièce. Il tremblait."

B. Anatomische Untersuchung.

a) Mikroskopischer Befund.

Das Gehirn zeigt äußerlich keine pathologischen Veränderungen.

b) Mikroskopischer Befund.

Taf. 73, Fig. 1 bringt einen Querschnitt durch die Brücke dieses Gehirns. Die *Brachia conjunctiva* sind annähernd normal.

Taf. 73, Fig. 2 zeigt gut entwickelte *Dentata, Olivae inferiores* und *Pyramiden.*

Ein Schnitt, der dem Taf. 72, Fig. 1 abgebildeten entspricht, zeigt eine noch stärkere Erweiterung des *Seitenventrikels.* Dabei hat aber der Seitenventrikel eine ganz andere Form. Die Ventrikeloberfläche des Caudatum ist konvex. Der dorsolaterale Rand des Seitenventrikels zeigt die rundliche Wölbung der Fig. 7 von **Bd. 24,** Taf. 1 dieses Journals. Es ist hier eben nicht nur das *Caudatum,* sondern auch das *Album centrale* geschrumpft. Auch zeigt das letztere — teilweise fleckweise — eine gewisse Aufhellung. Dabei kann aber hier — wie weiter oral — von jener lakunären Erkrankung des vorigen Falles nicht die Rede sein.

Taf. 73, Fig. 3 stammt aus der eben beschriebenen Gegend und von einem nach van Gieson gefärbten Schnitt. Sie lehrt uns, daß das *Caudatum* in starkem Maße Criblüren zeigt. Die Umgebung der beiden größeren Blutgefäße ist teilweise ganz resorbiert (Etat criblé), teils ist nur die Grundsubstanz aufgehellt (Etat précriblé). Dabei vollzieht sich der Resorptionsprozeß durchaus nicht konzentrisch um die Blutgefäße.

Taf. 73, Fig. 4 ist dem *l. Putamen* und nicht — wie fälschlicherweise in der Beschriftung angegeben ist — dem *r.* entnommen. Es handelt sich um die Frontalebene, in welcher das Pallidum eben angeschnitten ist. Die van Giesonfärbung zeigt auch hier einen ausgesprochenen Etat criblé. Man sieht *r.* von der Wand des großen Blutgefäßes in mehr oder weniger breiter Ausdehnung eine vollständige Resorption und peripher davon stellenweise eine Rarefizierung des Gewebes. Links ist davon nicht die Rede. Also auch hier ist der Prozeß ein exzentrischer. Links oben sieht man ein Feld rarefizierten Gewebes. Außerdem finden sich zahlreiche kleinere Criblüren.

Nc zeigt in dieser Gegend ebenfalls eine leicht konvexe Oberfläche. Der stark erweiterte Seitenventrikel ist nach wie vor durch seine dorso-laterale Rundung charakterisiert. Das *Album centrale* zeigt nur einige Criblüren und eine allgemeine Reduktion, aber keine Lakunen. Viele Criblüren finden sich statt dessen im Mark des *Temporalpols*. Weniger zahlreich sind sie im Mark der *Insel* und einiger anderer Windungen. Im eben angeschnittenen *Pallidum externum* fehlen zahlreiche *strio-pallidäre* Faserbündel. Der *Nucleus substantiae innominatae* zeigt im Giesonbild bei 50facher Vergrößerung keine Anomalien. Der *Cortex cerebri* weist sehr viele Drusen auf.

Taf. 73, Fig. 5 bringt zum Vergleich einen Ausschnitt aus einem ebenfalls nach van Gieson gefärbten *Putamen* eines sechzigjährigen „normalen" Mannes. Hier sieht man nichts von Lakunen oder auch von Criblüren.

Taf. 73, Fig. 6 macht uns mit einem Teil des *Pallidum externum* eines nach van Gieson gefärbten Schnittes bekannt, welcher kaudal von dem Taf. 73, Fig. 4 abgebildeten gelegen ist. Wir sehen hier einen typischen Etat précriblé. Es ist um die Blutgefäße bereits zu einer Rarefizierung des Gewebes gekommen. Eine Totalresorption hat aber nur in geringem Maße stattgefunden.

Taf. 73. Fig. 7 zeigt uns einen analogen Befund des *Pallidum internum* des gleichen Schnittes.

Taf. 74, Figg. 1 und 2 sind bereits oben S. 791 beschrieben.

Taf. 74, Fig. 3. Die Criblüren des *Put* sind hier wie in der folgenden Abbildung leicht retuschiert. Die gegenwärtige Figur stammt von einem etwas kaudaleren Schnitt als demjenigen, welchem Taf. 73, Figg. 6 und 7 entnommen sind. Hier begegnen wir dem Bild des — schon bei den früheren Figuren beschriebenen — erweiterten und dorso-lateral abgerundeten *Seitenventrikels*. Die Oberfläche von *Nc* zeigt auch hier noch einen leicht konvexen Bogen. Man vergleiche den Befund mit Taf. 72, Fig. 3 und vor allem mit Taf. 67, Fig. 3! Dabei enthält *Nc* nur wenige Criblüren. Dagegen ist *Put* erfüllt von solchen. Außerdem haben wir lateral von *Ca* perivaskuläre Lymphräume von einer Weite, die wohl kaum symptomlos in Erscheinung treten kann. Auch im *Pallidum* erkennen wir schon bei dieser Vergrößerung eine Reihe von Criblüren. *Thalamus*. *Ci* und *Cc* weisen solche fast gar nicht auf.

Taf. 74, Fig. 4. Der *Seitenventrikel* und *Nc* zeigen keine wesentlichen Veränderungen gegenüber der vorigen Abbildung. *Put* weist auch hier zahlreiche Criblüren auf. Auch das *Pallidum* enthält einige ziemlich große. *CL* ist nicht geschrumpft. Der *dritte Ventrikel* ist nicht wesentlich erweitert. *Thalamus*, *Ci* und *P* sind in ihrer Gesamtheit klein, zeigen aber keine lokalen Lücken. Das *Album centrale* ist nach wie diffus aufgehellt und verschmälert. Es finden sich aber nirgends Lakunen. Hervorzuheben ist, daß hier — wie schon im vorigen Schnitte — das Mark der *Insel* keine Criblüren aufweist.

Der *Thalamus* enthält in seiner Gesamtheit nur eine einzige kleine malacische Lakune. Außerdem zeigt das Mark und die Rinde der *ventralen Schläfenwindungen* stellenweise kleine Defekte. Dagegen fehlen solche vollständig im Album und Cortex der *Gyri centrales*.

Überall in der *Hirnrinde* finden sich zahlreiche im Giesonbild und im Weigert-Palschen Bild (hier durch ihren gelblichen Farbenton) deutlich hervortretende Drusen. Dieselben enthalten meist sehr wenige oder keine Neurogliakerne.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Außer einem diffusen Schwund der Markfaserung des Großhirns und nur vereinzelten Herdchen im Schläfenlappen und einem im Thalamus fand sich ein ausgesprochener Etat criblé im Striatum und Pallidum. Ihm geht in diesem Fall kein solcher im Album insulae parallel.

C. Epikrise.

Die von C. Vogt auf Grund des Status desintegrationis diagnostizierte Paralysis agitans ist durch die Krankheitsgeschichte bestätigt. Das *Caput caudati* und seine Faserung sind zwar nicht ganz so stark erkrankt, wie im vorigen Fall. Wenn nun aber hier Pseudobulbärerscheinungen gar nicht beobachtet sind, so stützt die Tatsache unsere Auffassung, daß eine wesentliche Komponente der Bulbärsymptome des vorigen Falles in der schweren lakunären Erkrankung des Album der Hemisphären und derjenigen des Thalamus zu suchen ist. Was dann die Rigidität anbelangt, so mag hier der diffuse Markfaserschwund der Hemisphären dieselbe gesteigert haben. Interessant ist endlich die Tatsache, daß sich ein Etat criblé im Putamen entwickelt hat, ohne daß ein solcher in der Insel in ausgeprägterem Maße aufgetreten ist.

32. Westphals Fall P. Grohe (*B 5*).

A. Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Aus dem in der oben S. 639 zitierten Arbeit Westphals enthaltenen Krankheitsbericht sei folgendes hervorgehoben:

65 jähriger Schlosser, alter Syphilitiker, schwerer Alkoholist, zeigte 1914 träge Lichtreaktion, 1917 beiderseits Miosis und reflektorische Pupillenstarre. Psychisch: Stumpfheit und starke Herabsetzung der Merkfähigkeit. Normale Sehnenreflexe. In dem letzten halben Lebensjahr ausgesprochene Retropulsion, starrer maskenartiger Gesichtsausdruck, steife Körperhaltung, Verlangsamung und Erschwerung aller Bewegungen, bei passiven Bewegungen leichter gleichmäßiger spastischer Widerstand, der bei brüsken Bewegungen nicht verstärkt ist, und Speichelfluß. Kein Zittern.

B. Anatomische Untersuchung.

a) Makroskopischer Befund.

Die Sektion ergab nach Westphal außer stark vergrößertem Herz, sehr starker Arteriosklerose der Aorta und geringer Granularatrophie der Nieren folgenden Hirnbefund:

Hirngewicht: 1270 g. Keine schweren äußeren Veränderungen. Auf einem Horizontalschnitt zeigt sich *r.* im Putamen (vgl. Taf. 74, Fig. 5!) eine große Lakune, *l.* etwas tiefer im Putamen eine „etwa linsengroße, sich durch den rötlichen Farbenton deutlich von der Umgebung abhebende Stelle (beginnende Erweichung?)".

b) Mikroskopischer Befund.

Außer einigen Rindenstücken wurden aus dem dorsalen Block der *r.* Hemisphäre die Zentralganglien herausgeschält und in Paraffin eingebettet. Der untere Block der *r.* und die beiden der *l.* wurden nach Chromierung und Celloïdineinbettung in Serienschnitte zerlegt und nach Weigert-Pal gefärbt.

Taf. 74, Fig. 5 ist dem Paraffinblock der *r.* Hemisphäre entnommen. Es handelt sich um eine Heidenhainsche Eisenhämatoxylinfärbung. In dem Putamen und dem anstoßenden Teil von *Ci* sehen wir die von Westphal aufgefundene größere Lakune. Die helle Stelle in *Nc* ist ein künstlicher Substanzdefekt. Dagegen erkennt man schon bei dieser Vergrößerung einen Etat criblé in *Nc.*

Taf. 74, Figg. 6 und **7** werden nach Taf. 75, Figg. 1 und 2, S. 809f., beschrieben werden.

Taf. 74, Fig. 8 findet S. 814 ihre Erläuterung.

Taf. 75, Fig. 1 bringt bei stärkerer Vergrößerung ein Nisslbild von einem Teil der eben erwähnten Lakune. Wir sehen, daß sich — wie es Westphal schon auf Grund des Bielschowskyschen Berichts hervorgehoben hatte — in ihm Teile des bindegewebigen Gefäßapparates und daneben noch — zum Teil sogar gewucherte (man vergleiche den dichten Haufen von Neurogliakernen direkt in der Mitte der Abbildung!) — gliöse Elemente erhalten haben. Von dem Blutgefäß, welches in der Mitte etwas nach *r.* gelegen ist, sehen wir *r.* eine Kapillare abgehen, welche nicht mehr für Blut durchlässig ist. Eine zweite solche Kapillare ist *l.* von diesem Blutgefäß in der Mitte zwischen ihm und dem schon erwähnten Haufen gewucherter Neurogliakerne quer getroffen. Die übrigen erhaltenen Blutgefäße erscheinen normal. Aus dieser Tatsache und der Art des partiellen Erhaltenseins der Glia und ihrer lokalen Proliferationserscheinungen hat Bielschowsky die im Entstehen begriffene Lakune auf einen nekrobiotischen Prozeß zurückgeführt. Die Undurchlässigkeit einzelner Kapillaren kann nach seiner Ansicht sekundärer Natur sein. In der Nachbarschaft des Defektes sehen wir — teilweise mikroskopisch kleine — Anhäufungen von Pigmentzellen (*p*). Bielschowsky sieht in ihnen Residuen kleiner Blutungen.

Taf. 75, Fig. 2 bringt einen Teil von *Nc* des gleichen Schnittes. In einem van Giesonbild zeigt diese Gegend einen typischen Etat criblé. Im vorliegenden Nisslbild erkennt man zunächst den Schwund der an Gliakernen armen *Außenschicht* der *marklosen Zone.* Bei den mit *cr* bezeichneten Stellen begegnen wir sodann besonders ausgeprägten Criblüren. Nach außen von der ganz resorbierten perivaskulären Criblüre befindet sich im Nisslbild entsprechend der rarefizierten Zone des Giesonbildes ein besonders an Ganglienzellen, aber auch an Gliakernen verarmtes Gebiet.

Taf. 74, Fig. 6 zeigt uns die ventralere Fortsetzung der Taf. 74, Fig. 5 abgebildeten Lakune in einem Weigert-Palschen Präparat. Die einheitliche Lakune der Fig. 5 erscheint hier in drei getrennten Ausläufern, die durchaus ungleich gebaut sind. Der mediale Ausläufer liegt in der *Regio subthalamica.* Er besteht aus ziemlich gleichmäßig ungefärbtem Gewebe, das nur in seiner Mitte teilweise resorbiert ist. Lateral stößt an ihn eine sekundäre Degeneration eines Teiles von *Ci.* In der Mitte von *Put* haben wir den mittleren Ausläufer, der den Taf. 75, Fig. 1 bei stärkerer Vergrößerung wiedergegebenen Bau der Lakune zeigt. Nur ist ihre mediale Wand streckenweise in breiter Ausdehnung von Pigmentzellen besetzt. Der dritte, lateral in *Put* gelegene Ausläufer der Lakune ist in seinem mittleren Teil eine leere Cyste. Die laterale Wand ist hier areoliert, die mediale wird von Pigmentzellen gebildet. Der orale und der kaudale Teil dieses Ausläufers der Lakune sind von Pigmentzellen erfüllt. Die hier erhaltenen

Blutgefäße zeigen keine pathologischen Veränderungen. Medial von dem zuerst erwähnten medialen Ausläufer der Lakune findet sich (ganz an der *l.* Peripherie der Abbildung) noch ein kleiner nekrotischer Herd. Wohl infolge der Lakune des *Put* fehlen in den oraleren Partien von *Put* fast alle Faserbündel. Das *Pallidum* ist nicht nur allgemein stark im Volumen reduziert, sondern entbehrt speziell in den kaudaleren Abschnitten auch eines beträchtlichen Teils seiner *dicken Fasern.*

Taf. 74, Fig. 7. Die Abbildung lehrt uns, daß auch das *l. Put* eine in eine leere Cyste verwandelte Lakune enthält. Eine zweite größere Lakune von dem Taf. 75, Fig. 1 bei stärkerer Vergrößerung wiedergegebenen Bau befindet sich im *Pallidum.* Außerdem finden sich im *Striatum* + *Pallidum* Criblüren. Der orale Teil von *Put* entbehrt fast aller Faserbündel. Die Fasern des *Pallidum* sind stark degeneriert. Je eine ausgesprochene sekundäre Degeneration findet sich im vorderen Teil des hinteren Segmentes von *Ci* und medial vom kaudalen Abschnitt des oralen Segments von *Ci.*

Es muß betont werden, daß daneben nicht nur ein Etat criblé im Mark der Inseln und in geringem Maße weit verzweigt im Album der Hemisphären vorhanden ist, sondern daß wir noch kleine, mehr oder weniger weit in Cysten veränderte Herde im ganzen Gehirn verbreitet vorgefunden haben.

Taf. 75, Fig. 3 lehrt uns dabei von der *Area gigantopyramidalis* — wie es bereits Bielschowsky und Sioli betont haben —, daß hier keine bei 50facher Vergrößerung sichtbaren Veränderungen vorhanden sind.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Neben zahlreichen, teilweise großen Lakunen vaskulären oder nekrobiotischen Ursprungs im übrigen Gehirn sind speziell beide Striata und Pallida durch solche schwer geschädigt.

C. Epikrise.

Es handelt sich um einen Patienten, der zum Schluß Paralysis agitans-Symptome darbot. Er erwies sich als ein „lacunaire". Da beide Striata und Pallida von solchen Herden betroffen waren, führen wir auf sie in erster Linie die Paralysis agitans-Symptome zurück.

b) Status desintegrationis mit schwerer seniler Demenz.

33. Reichs Fall Hermann W. (*He 10*).

A. Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Herr Kollege Reich wird selbst einen ausführlichen klinischen Bericht über diesen Fall veröffentlichen. 65 jähriger Patient erkrankte vier Jahre zuvor an zunehmender, eine volle Verblödung erreichender Demenz auf arteriosklerotischer Grundlage. Gleichzeitig progressive Muskelrigidität. Sie war *l.* stärker als *r.* Sie betraf vor allem Arme und Rumpf, so daß passive und aktive Bewegungen dieser Körperteile sehr stark geschädigt waren. Anfänglich zugleich leichter statischer Tremor der Arme. Schwere Starre der Gesichtsmuskulatur. Geringere Rigidität in den unteren Extremitäten. Keine Steigerung der Sehnenreflexe. Kein Babinski. Aber auffallende Steigerung eines allgemeinen Zusammenzuckens und Auftreten eines eigenartigen Freßreflexes. Die Rigidität übertraf bedeutend die einer gewöhnlichen Paralysis agitans.

B. Anatomischer Befund.

a) Makroskopische Untersuchung.

Die Arterien der Hirnbasis zeigen eine ausgesprochene Sklerose. Die Hirnfurchen sind etwas verbreitert. Sonst kein besonderer makroskopischer Befund.

b) Mikroskopische Untersuchung.

α) Mikroskopische Untersuchung herausgeschnittener Blöcke.

1. Großhirnrinde.

Taf. 76, Fig. 1 bringt aus der Beinregion die *Area gigantopyramidalis*. Es ist eine leichte Verschmälerung der Rinde festzustellen. Sonst zeigt die Architektur keine wesentlichen Anomalien. Die größere Zelldichtigkeit gegenüber anderen Abbildungen, z. B. Taf. 75, Fig. 3, dürfte auf ungleicher Dicke der Schnitte, bzw. Schrumpfung bei der Technik beruhen. Der weniger präzisen Abgrenzung der Zellen in der vorliegenden Abbildung liegt eine diffusere Färbung zugrunde. Bei der jetzigen Abfassung des Textes ist das abgebildete Präparat mehr ausgeblichen. Die Zellen heben sich jetzt gut vom Untergrund ab. Dagegen zeigt das Bild in allen Schichten Fischersche Drusen.

Taf. 76, Fig. 2 gibt einen Schnitt aus der Orbitalseite des Stirnhirns (Area **51** O. Vogts) wieder. Man erkennt stellenweise einen deutlichen Ausfall von Zellen. Das gilt insbesondere von den äußeren Teilen von *III*, von *Vb* und einer Stelle von *VIa* und *VIb* rechts von der betreffenden Bezeichnung. Außerdem sind in *VI* eine größere Anzahl von Fischerschen Drusen zu erkennen. Studiert man diese bei stärkerer Vergrößerung des Nisslbildes, so kann man erstens feststellen, daß sich die Grundsubstanz der „Drusen" in diesem Gehirn ziemlich stark mit Cresylviolett färbt, während in anderen Fällen von Drusen diese Färbung unterbleibt. Das galt z. B. vom 28. Fall. Außerdem erkennt man in diesen Drusen mehr Neurogliakerne als im 28. und 31. Fall. Wir wollen noch hinzufügen, daß im Bielschowskypräparat die Grundsubstanz der Drusen dieses Gehirns in Körner zerfällt, welche fast die Größe von Neurogliakernen haben, während sonst die Grundsubstanz aus viel feineren Elementen besteht.

Bielschowsky fügt den aus den beiden vorstehenden Abbildungen sich ergebenden Rindenveränderungen folgende Befunde hinzu:

„In allen untersuchten Gebieten der Hirnrinde starke Entwicklung der Fischerschen Drusen, am stärksten im Subiculum des Ammonshorns. Der Alzheimersche Fibrillenprozeß ist nur an den Pyramiden der Ammonsformation in quantitativ beträchtlicher Weise ausgeprägt. Die Kapillaren und kleinen Venen der Hirnrinde zeigen stellenweise eine erhebliche Wandverdickung im Sinne der bekannten Veränderung der Kapillarfibrose: es entwickeln sich in der Außenzone der Gefäßwand massenhaft zarte, mit ammoniakalischem Silber stark tingierbare Faserkonvolute, welche stellenweise zu muffenartigen Belägen anschwellen."

2. Befunde am Corpus striatum und seiner Umgebung.

Taf. 76, Fig. 3 zeigt im *Caudatum* zunächst eine Verarmung der Gliazellen in der an Gliakernen reichen *Innenabteilung* der *marklosen Zone*. Wir haben ferner in den äußeren zwei Fünfteln der Abbildung nach innen von der marklosen Zone einen sehr starken Ausfall von Nervenzellen ohne Gliaersatzwucherung. Weiter nach innen befindet sich eine typische Criblüre. In der unmittelbaren Umgebung des Blutgefäßes ist es zu einer vollständigen Resorption des Gewebes gekommen. Weiter nach außen, speziell *r.* unten, begegnen wir einer starken Verminderung der Nervenzellen. Auch die übrigen Blutgefäße des Präparates zeigen ausnahmslos einen hellen Hof um sich herum mit oder ohne vollständigen Substanzdefekt unmittelbar um das Gefäß (Etat criblé und précriblé).

Taf. 76, Fig. 4 zeigt uns im Putamen eine größere Criblüre mit einem besonderen Divertikel *l.* unten. Die eigentliche Criblüre, wie ihr Divertikel sind von einer schmalen

Schicht begrenzt, die neben einer gewissen Zahl von Neurogliazellen und anderen nicht nervösen Zellen teilweise schon stark veränderte Ganglienzellen enthält, so daß man daraus schließen kann, daß die Bildung der Criblüre durch Einschmelzung des Parenchyms zustande gekommen ist. Nach außen von dieser schmalen Scheide existiert dann aber noch ein großes Gebiet, welches eine sehr beträchtliche Verarmung an Nervenzellen aufweist. Dabei fehlt jede irgendwie hervortretende Vermehrung der Neurogliakerne.

Bielschowsky ergänzt diesen cytoarchitektonischen Befund am *Putamen* in folgender Weise:

„Im Putamen gleichfalls schwere fibröse Veränderungen an den Wänden der Gefäße jeglichen Kalibers. An den gröberen Gefäßen ist das bindegewebige Geflecht der Adventitia stark vergröbert und verdichtet.

Die Kapillarfibrose macht sich hier an Silberpräparaten schon dadurch bemerkbar, daß das gesamte Areal des Linsenkerns infolge des scharfen Hervortretens der Kapillarwände wie ein Injektionspräparat aussieht.

Drusenbildungen und Zellveränderungen im Sinne der Alzheimerschen Fibrillenveränderung sind im Putamen nicht nachweisbar.

Am van Giesonpräparat des Putamen fällt zunächst neben der Entwicklung starker fibröser Einlagerungen in die Adventitia an den gröberen Gefäßen auch die Verdickung der Intima durch Vermehrung der Kerne und der Interzellularsubstanz auf. Ein weiterer bemerkenswerter Befund liegt in der Tatsache, daß die die gröberen Gefäße umgebenden Lymphräume stellenweise eine enorme Erweiterung erfahren haben. Auf diese Weise ist es zur Bildung großer, unregelmäßig begrenzter Lücken gekommen. Außerdem sind diese von einem Hof (dem bei Beschreibung von Taf. 76, Fig. 4 erwähnten, durch Zellverarmung ausgezeichneten Gebiet) umgeben, in dessen Bereich die Grundsubstanz des Gewebes netzförmig aufgelockert ist. Die zelligen Elemente sind hier auseinandergedrängt und das Gewebe erscheint infolge der spongiösen Anordnung an solchen Stellen erheblich blasser und zellärmer als in der Nachbarschaft. Da, wo die stärksten Erweiterungen der perivaskulären Lymphspalten vorhanden sind, gewinnt man den Eindruck, daß der Prozeß der spongiösen Auflockerung am Rande der Lücken schließlich zu einer Einschmelzung der Grundsubstanz ohne reaktive Gliawucherung führt und daß dadurch eine progressive Erweiterung derselben hervorgerufen wird. Als Ausdruck dieses Erweiterungsprozesses ist die in der Beschreibung von Taf. 76, Fig. 4 erwähnte und von C. und O. Vogt auch in diesem Sinne gedeutete Grenzschicht der Lymphspalte aufzufassen. Das Gesamtbild der Veränderungen läßt sich zwanglos auf eine durch die Gefäßfibrose bedingte Störung der Lymphzirkulation in den adventitiellen Lymphspalten zurückführen."

Wir werden auf das van Giesonbild des Putamen unter β und noch weiter unten auch auf Bielschowskys Erklärung des Etat criblé zurückkommen.

Der *Nucleus substantiae innominatae* zeigt keine Anomalien in seiner Architektonik.

β) Mikroskopische Untersuchuug der nach Weigert-Pal und van Gieson gefärbten Serie.

Taf. 77, Figg. 1 und **2** werden nach Taf. 78, Fig. 1 beschrieben.

Taf. 77, Figg. 3—5. Ihre Erläuterung folgt auf diejenige von Taf. 78, Fig. 4, S. 814.

Taf. 78, Fig. 1 zeigt uns den oralsten Teil des *Striatum* der linken Hemisphäre. Wir erkennen ein noch recht gut erhaltenes Centrum ovale und eine nur mäßige Schrumpfung des Corpus callosum (*Cc*). Dagegen liegt eine starke Atrophie von *Nc* vor, wie aus der vollständigen Abplattung seiner Oberfläche hervorgeht. In dieser Atrophie von *Nc* ist die Hauptursache des starken Hydrocephalus internus zu sehen. Zur Würdigung der im vorliegenden Falle vorhandenen Atrophie von *Nc* vergleiche man die gegenwärtige Abbildung mit der Fig. 12 der Taf. 44 der Ergänzungshefte des *18.* Bds.

dieses Journals! Zu der Annahme einer Volumenverringerung des eben angeschnittenen *Putamen* berechtigt die Abbildung nicht. Die *Insel* zeigt einen deutlichen Etat criblé. Im Präparat ist er sonst noch im Album des *Gyrus centralis anterior*, des Fußes von F^2 und des lateralen Teils des Fußes von F^1 stark ausgeprägt. Im *Schläfenpol* ist er hier viel geringer. Im Album der *Windungen der Medianseite* und der *Orbitalfläche* fehlt er vollständig.

Ein benachbarter, nach van Gieson gefärbter Schnitt zeigt einen deutlichen Etat criblé im *Striatum*.

Taf. 77, Fig. 1 bringt eine schon S. 648f. erwähnte Abbildung des äußeren Teils eines normalen *Caudatum*. Auf einem bei der vorliegenden 50fachen Vergrößerung nicht ganz 1 mm breiten, hier durch homogene Dunkelheit ausgezeichneten *Ependymstreifen* folgt eine etwa 7 mm breite *marklose Zone*. Die dunklen Körner in ihr sind leicht geschwärzte Neurogliakerne. Dann kommt der *Tangentialstreifen*. Er zeigt eine faserdichtere äußere und eine faserärmere innere Unterabteilung. Die darauf folgenden drei Fünftel der Abbildung bilden den *Außenteil* von *Nc*. Nur in ihrem innersten Gebiete findet sich ein einziges stärkeres Faserbündel. (Der unmittelbar *r.* davon gelegene schwarze längliche Fleck ist ein Blutgefäß.) Dagegen sieht man in diesem Außenteil eine Reihe dünnerer, meist auf eine gewisse Strecke längsgetroffener Bündel sich allmählich ventrikelwärts verlieren. In den untersten zwei Fünfteln der Abbildung begegnen wir dagegen zahlreichen, meist quergetroffenen Faserbündeln, wie sie für den *Innenteil* des Caudatum charakteristisch sind.

Taf. 77, Fig. 2 bringt bei der gleichen 50fachen Vergrößerung einen Ausschnitt aus dem Taf. 78, Fig. 1 abgebildeten *Nc*. Zunächst fällt die starke Injektion der Blutgefäße auf. Sie hängt mit dem durch die terminale Bronchopneumonie bedingten Erstickungstod zusammen. Weiterhin sind dann aber noch folgende Anomalien zu erkennen. Die *marklose Zone* ist verschmälert. Im Giesonbild ist dabei aber durchaus zwischen einer an Gliakernen armen Außenabteilung und einer an solchen reichen Innenabteilung zu unterscheiden. Die dann folgende *Außenabteilung* des *Tangentialstreifens* ist verschmälert, aber faserreicher. Dagegen ist die *Innenabteilung* dieses Streifens pathologisch arm an Fasern. Ebenso zeigt der übrige Teil der Abbildung eine sehr große Faserverarmung. Endlich weisen einige Blutgefäße eine Erweiterung des peripheren Lymphraumes auf, wenn auch stärker ausgesprochene Criblüren gerade in dem abgebildeten Ausschnitt nicht enthalten sind.

Taf. 78, Fig. 2 macht uns mit einem etwas kaudaleren Schnitt der rechten Hemisphäre bekannt. Die Capsula interna (*Ci*) ist eher etwas verbreitert als die von uns schon öfter geschilderte Folge ihrer durch die Atrophie des Striatum bedingten Verkürzung. *Nc* ist auch hier deutlich atrophiert und in seiner Oberfläche abgeplattet. Es entsteht so der typisch dreieckig erweiterte Seitenventrikel. Man vergleiche diesen Schnitt mit der normalen Abbildung von Taf. 43, Fig. 2! Ein solcher Vergleich wie auch der mit der *l.* Seite von Taf. 20, Fig. 2 beweist ferner, daß im vorliegenden Fall auch eine gewisse Atrophie des *Putamen* vorhanden ist. Ein Studium von van Giesonbildern lehrt des Weiteren, daß die in *Put* vorhandenen Lücken Criblüren darstellen. Im eben angeschnittenen *Ge* zeigt nur der ventralste, von der Commissura anterior (*Ca*) durchsetzte Teil eine Verarmung an *strio-pallidären* Fasern und hebt sich so durch pathologische Helligkeit von normalen Verhältnissen ab. Man ziehe zum Vergleich *Ge* von Taf. 43, Fig. 2 heran!

Bezüglich der nicht abgebildeten Teile dieses Schnittes sei folgendes hervorgehoben. Das *Corpus callosum* und das *Album centrale* sind in einem sehr guten Zustand. Das *Album gyrorum* zeigt wenig Criblüren. Die *Rinde* ist sehr markhaltig. Nur ist sie vollständig von „Drusen" durchsetzt. Im Gebiet der Drusen fehlen die Markfasern. Man sieht im Mittelpunkt mancher rundlichen Druse ein geschwärztes kleines Blutgefäß.

Das Giesonbild zeigt eine Reihe in der Abbildung nicht hervortretender Criblüren im *Striatum* und auch einige im *Pallidum*. Die Rinde zeigt hier die zahlreichen „Drusen".

In der Mitte rundlicher Drusen befindet sich oft ein meist sehr dickwandiges kleines Blutgefäß. Von der Pia eintretende, längsgetroffene Blutgefäße sind öfter auf lange Strecken von Drusensubstanz umgeben. Die Drusen bilden hier also teilweise perivaskuläre Zylinder. In der einzelnen Druse ist eine starke Vermehrung der Neurogliakerne zu konstatieren. Nicht ganz selten sieht man um einen zentralen Kern von Drusensubstanz mehr oder weniger pyknotisch veränderte längliche Neurogliakerne sternförmig gelagert. Bielschowsky hat einen solchen Befund auch an einem anderen Gehirn erhoben. Es handelt sich also um eine für ein bestimmtes Stadium gewisser Drusen charakteristische Erscheinung.

Taf. 78, Fig. 3. *Nc* und *Put* sind zweifellos in ihrem Volumen reduziert. An *Ge* und *Gi* können wir keinen pathologischen Befund mit Sicherheit feststellen. Die anormale breite *Ci* weist auch hier auf eine Längenreduktion des Striatum + Pallidum hin. Bei stärkerer Vergrößerung lehrt ein Vergleich mit normalen Gehirnen, daß das Markfasergeflecht des *Put* im Gegensatz zum guten Markgehalt der Rinde sehr wenig gefärbt ist.

Im Giesonbild dieser Gegend konstatiert man deutlich mehr kleinste Criblüren, als sie das Faserbild vermuten ließ.

Taf. 78, Fig. 4. Auch hier sind *Nc* und *Put* auffallend klein. Man braucht nur zum Vergleich Taf. 74, Fig. 4 des 100jährigen Negers heranzuziehen! Wir konstatieren gleichzeitig in dem Präparat eine sehr starke Erweiterung der Funduspartie des ***Sulcus sylvii posterior***. Dieser Hydrocephalus externus scheint auf eine erworbene Volumenverminderung von *Put* hinzuweisen, wie der geradelinig begrenzte Hydrocephalus internus auf die Schrumpfung von *Nc*. *Ge* + *Gi* sind hier gegenüber normalen Präparaten deutlich im Volumen reduziert. *Ge* läßt ventral, *Gi* dorsal und ventral zweifellos pathologische Faserverminderungen erkennen. Das *CL* ist hier schon in größter Ausdehnung getroffen. Es ist deutlich kleiner als das des 100jährigen Negers (Taf. 74, Fig. 4) und so hell wie die Zona incerta. Die ***Insel*** weist wenig Criblüren auf. ***Thalamus***, *Ci* und der *Pes pedunculi* zeigen keine Anomalien.

Taf. 77, Fig. 3 bringt aus dem dorso-lateralen, d. h. dem markhaltigsten Teil des *Put* einen Ausschnitt bei 50facher Vergrößerung. Ein Vergleich mit der folgenden, normale Verhältnisse darbietenden Abbildung zeigt die große und dabei fleckweise besonders starke Abnahme des Markfasergeflechtes.

Taf. 77, Fig. 4 ist dem *Put* eines normalen Gehirns entnommen. Sie lehrt uns, ein wie dichter Faserfilz bei guter Markscheidenfärbung im Putamen enthalten ist.

Taf. 77, Fig. 5 zeigt uns endlich die pathologische Verdichtung dieses Faserfilzes durch Schwund der Ganglienzellen im Etat fibreux. Es handelt sich dabei nicht um den „533.", sondern um den „553." Schnitt.

Die kaudaleren Schnitte der *r.*, wie die entsprechenden der *l.* Hemisphäre zeigen im 33. Fall auch weiter eine starke Volumenreduktion des *Striatum* und eine gewisse des *Pallidum* und des *Corpus Luysi*. Die *Nuclei rubri* sind normal.

Taf. 74, Fig. 8 zeigt normale *Brachia conjunctiva, Brachia pontis* und ***Pyramiden***.

Das *Cerebellum* wie das *Rückenmark* bieten keine stärkeren pathologischen Veränderungen dar.

c) Zusammenfassung des anatomischen Befundes.

Der *Cortex cerebri* zeigt stellenweise, z. B. im Stirnpol, einen starken Zellausfall in gewissen Schichten. In der Area gigantopyramidalis läßt sich ein solcher nicht nachweisen. Dagegen zeigt die Hirnrinde überall sehr zahlreiche „Drusen". Diese sind hier vor manchen anderen Fällen dadurch ausgezeichnet, daß sie sich – wenigstens teilweise – mit Cresylviolett färben, daß ihre Grundubstanz im Bielschowskybild in Körner zerfällt, daß sie vielfach um die

Blutgefäße herum gelagert sind und diese oft auf längere Strecken umhüllen, sowie daß sich endlich in ihnen meist ziemlich viele Neurogliakerne finden.

Das *Album gyrorum* zeigt einen mäßigen Etat criblé.

Das *Album centrale*, die *Capsula interna*, der *Pes pedunculi*, *Thalamus*, *Nucleus ruber*, *Cerebellum*, *Pons* und *Medulla* sind ohne stärkere pathologische Veränderungen.

Dagegen sind das *Striatum* und in geringerem Maße auch das *Pallidum* und das *Corpus Luysi* geschrumpft. Im *Striatum* ist ein gewisser Grad von Status cribratus festzustellen. Vor allem fällt aber im *Striatum* neben der Schrumpfung die Abnahme seiner Ganglienzellen und seines Markfaserfilzes auf. Auch das *Pallidum* ist stellenweise pathologisch faserarm (partieller *Etat paramyélinique*). Es ist aber nicht etwa allgemein ein Ausfall der strio-pallidären Faserung zu konstatieren.

C. Epikrise.

Es unterliegt keinem Zweifel, daß wir ohne Kenntnis der Krankengeschichte im vorliegenden Fall auf Grund des pathologischen Befundes eine Paralysis agitans diagnostiziert haben würden. Wenn wir uns nun auch noch nicht auf Grund des pathologischen Befundes ein Urteil über die Schwere der klinischen Erscheinungen erlauben können, so glauben wir doch nicht in den Veränderungen des striären Systems eine genügende Erklärung für die im vorliegenden Fall besonders starke Rigidität zu haben. Wir ziehen als symptomverstärkendes Moment die schwere Verblödung hinzu. Wir werden in dieser Auffassung dadurch bestärkt, daß die offenbar wesensgleichen Foersterschen Fälle von „*arteriosklerotischer Muskelstarre*" und ein vom Autor selbst mit diesen Foersterschen Fällen identifizierter Fall Strümpells auch an Demenz litten. Und wir sehen weiter eine Stütze dieser Anschauung in der Tatsache, daß im 31. und vor allem im 30. Fall striäre Symptome von einer Intensität bereits zur Beobachtung kamen, welche uns nicht durch die pathologischen Veränderungen innerhalb des striären Systems, sondern nur durch Heranziehung einer schweren Allgemeinerkrankung des Cerebrum ausreichend begründet schienen.

Von fasersystematischer Bedeutung scheint uns die Tatsache zu sein, daß bei dem starken Schwund des Markfasergeflechtes im Striatum die zwischen Striatum und Pallidum verlaufenden Bündel relativ intakt sind. Wir müssen deshalb annehmen, daß die Achsenzylinder der *Schaltzellen* des *Striatum* wenigstens größtenteils markhaltig sind: eine Annahme, für welche schon der große Markreichtum des Striatum spricht (vgl. S. 650!).

Eine eigentlich zum Thema dieser Arbeit nicht gehörige Frage ist die, ob wir eine anatomische Grundlage für die schwere Demenz gefunden haben. Wir lernten Taf. 76, Fig. 2 einen deutlichen Zellausfall in gewissen Schichten der Rinde des Stirnpols kennen. Dagegen war die Cytoarchitektonik der Area gigantopyramidalis intakt. Es fanden sich aber überall im Cortex cerebri Drusen, welche durch den körnigen Bau ihrer Grundsubstanz, ihre vielfache räumliche Beziehung zu den Blutgefäßen und ihr häufiges Durchsetztsein von Neurogliakernen vor den bei nicht dementen Fällen von Paralysis agitans be-

obachteten ausgezeichnet sind. Es fragt sich nun, ob die engere Beziehung zu den Blutgefäßen den Stoffwechsel schwerer gestört hat oder die körnige Grundsubstanz bzw. die zahlreicheren Neurogliakerne in den Drusen Anzeichen eines stürmischeren Prozesses bilden, so daß die im vorliegenden Fall vorhandenen Drusen für die klinisch festgestellte schwere „Verblödung" mit verantwortlich gemacht werden können.

Ein anderer Punkt muß uns dagegen im gegenwärtigen Zusammenhang sehr interessieren: die Klärung der Entstehung der Criblüren. Von großer Wichtigkeit dafür ist Bielschowskys Idee, diese Entstehung auf eine Behinderung des Abflusses der Lymphe infolge Verstopfung der adventitiellen Lymphräume zurückzuführen. Bielschowsky stützt sich auf die im vorliegenden Fall von ihm nachgewiesene Fibrose der Adventitia der Blutgefäße. Wie wir später noch sehen werden, neigen P. Marie und einige seiner Schüler dazu, die Criblüren auf eine Diffusion eines „korrosiv wirkenden" Stoffes aus den Arterienwänden zurückzuführen. Sie sprechen von einer „*Vaginalitis destructiva*". Zunächst müßte die Diffusion eines solchen Stoffes auch für die Venen angenommen werden, da sich Criblüren auch um Venen bilden können. Sodann ist dieser nekrotisierende Stoff aber noch ganz hypothetisch. Dagegen wird der Bielschowskysche, auch vom Ferrandschen (siehe darüber weiter unten!) abweichende Erklärungsversuch durch andere pathologische Befunde gestützt, wenn er auch noch einer umfangreicheren empirischen Begründung bedarf.

B. Allgemeine Bemerkungen zu den vorstehenden Fällen.

Alle vorstehenden Fälle können einerseits klinisch als typische Fälle von Paralysis agitans, durch andere zerebrale Erkrankungen komplizierte Fälle von Paralysis agitans oder wenigstens als Paralysis agitans-Zustandsbilder (32. Fall) klassifiziert werden. Ausnahmslos fand sich andererseits eine Erkrankung des striären Systems im Sinne des oben näher definierten Status desintegrationis. Die gleichzeitigen Veränderungen des übrigen Nervensystems wechselten dabei so, daß nur der Status desintegrationis als stets vorhandener pathologisch-anatomischer Prozeß übrig blieb. Endlich konnte aber für die Fälle 24—26 direkt gezeigt werden, daß das striäre System von allen Hirnteilen am stärksten erkrankt war. So sind wir wohl berechtigt, als bewiesen anzusehen, daß die Motilitätsstörungen (und die eventuell gesteigerte Salivation) der Paralysis agitans eine Folge des Status desintegrationis bilden. Diese Feststellung ist nicht nur deswegen von großer Bedeutung, weil sie endlich die pathologisch-anatomische Grundlage der Parkinsonschen Krankheit in zweifelsfreier Weise aufdeckt, sondern weil die Einreihungsmöglichkeit dieser Krankheit in diejenigen des striären Systems für die Pathophysiologie der hierher gehörigen Erkrankungen von besonderem Werte ist. Dieser liegt in der Tatsache, daß akinetische und inkoordinatorische Störungen der Paralysis agitans besser bekannt sind, und zwar einmal, weil sie weniger als in anderen Erkrankungen des striären Systems durch die hyperkinetischen verdeckt werden, und dann, weil die Parkinsonsche Krankheit überhaupt klinisch besser durchgearbeitet ist.

a) Zur Symptomatologie der Paralysis agitans.

Die Paralysis agitans kann mit dem Monotremor eines Körperteils, z. B. ner Hand, beginnen, ohne andere Begleiterscheinungen zu zeigen. Die Form des remors ist oft genug beschrieben. Wichtig ist für uns seine beträchtliche Steige- ıngsfähigkeit durch Hautreize und vor allem durch Gemütsbewegungen sowie ıs verstärkte Übergreifen auf sonst nicht zitternde Körperteile bei dem Ver- ıch einer willkürlichen Unterdrückung.

Der Tremor kann andererseits in der sogenannten Paralysis agitans sine ;itatione bis zum Exitus letalis fehlen. Dann steht die Rigidität im Vorder- und. An ihr erkranken in einzelnen Fällen gewisse Muskeln besonders ark und entstehen so spezielle Haltungsanomalien, an welchen die „Prädilektionsmuskeln" der Area gigantopyramidalis sich nicht besonders be- iligen. Vielfach sind indessen Agonisten und Antagonisten gleich stark von r befallen. Es wird dann jede beliebige Stellung krankhaft stark fixiert [altungsfixation). Periphere Reize und Emotionen steigern die Rigidität, ›rsichtige passive und aktive Bewegungen setzen sie herab.

'egserklärung fand | statt am 4 August durch tschland an Frankreich und Rußland

Fig. 9.

Die Vermehrung der Spastizität durch gemütliche Erregung geht gut aus der xtfig. 9 hervor. Es handelt sich um einen gebildeten Patienten, der an Tremor und gor der *r.* oberen Extremität leidet. Diese Störungen gestatten ihm langsam bei mütlichem Gleichgewicht ein Schreiben, wie es die erste Hälfte der ersten Zeile und : zweite Zeile zeigen. Beim Niederschreiben der durch Striche abgetrennten eiten Hälfte der ersten Zeile fühlt sich der Patient beobachtet und wird dadurch gstlich. Es entsteht sofort ein solcher Rigor, daß der Patient zeitweise beim Schreiben : Hand nicht vorwärts bewegen kann. Wir sehen dieses besonders gut bei der zweiten ilfte von „a" sowie dem Beginn des zweiten „t" in „statt", bei dem Querstrich von " und dem Beginn von „A" in „August".

Zu dieser Rigidität gesellen sich nun eine Reihe von Krankheitserscheinungen, :lche bisher von den meisten Autoren als Folgen des Rigors aufgefaßt wurden, : aber alle eine akinetische bzw. inkoordinatorische Komponente er beide enthalten: 1. weil sie kein proportionales Verhältnis zum Rigor zeigen d 2. vielfach auch, weil sie die akinetische oder inkoordinatorische Komponente ·ekt erkennen lassen.

So haben wir in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." darauf hingewiesen, ß in der „mimischen Starre" die Rigidität nur so weit eine Rolle spielt, ı sie „einen absolut nichtssagenden Gesichtsausdruck" fixiert. Es hat dann er weiter ein Kranker unter unseren Augen einen leichten maskenartigen Aus- ıck bekommen, ohne daß die geringste Hypertonie der Gesichtsmuskulatur bjektiv oder objektiv festgestellt werden konnte. Ein Teil der „normalen mischen Innervation" war einfach ausgefallen.

Weiter ist v. Malaisé — wie wir ebenfalls bereits in unserer Mitteilung „Zur Kenntnis usw." hervorgehoben haben — bei der Analyse der Brachybasie zu dem Resultat gekommen, daß ihr vor allem eine Inkoordination und in zweiter Linie eine sehr leichte Parese zugrunde liegt, daß sich daneben Rigor zwar mit diesen Störungen verbinden kann, aber in keiner Proportionalität zu ihnen steht. v. Malaisé hat dabei übrigens nur frühere Anschauungen Byschowskys, Maillards und Zingerles durch eingehendere Untersuchungen bestätigt und hat hernach noch in Foerster einen warmen Fürsprecher gefunden.

Zingerle hat — entsprechend den Ausführungen unseres eben genannten Aufsatzes — ferner hervorgehoben, daß neben dem Minenspiel auch andere Mitbewegungen, Positionsänderungen, Seitwärtswendungen von Kopf und Augen und gewisse Schutz- und Abwehrbewegungen öfter unterbleiben, ohne daß ein Rigor in den betreffenden Muskeln überhaupt nachgewiesen werden kann. Wir müssen deshalb diese Motilitätsausfälle auf eine Aufhebung der sich in den eben genannten Bewegungen äußernden, nach unserem Erinnerungsvermögen seit unserer frühesten Kindheit unwillkürlich verlaufenden primären Automatismen zurückführen.

Wie weit eine striäre Akinese oder eine striäre Inkoordination bei anderen Muskelbewegungen, bei der Verlangsamung der Willkürbewegungen und ihren Beschränkungen auf die notwendigsten Muskelaktionen sowie bei den selten stärker ausgeprägten Bulbärsymptomen eine Rolle spielen, bedarf noch eingehenderer klinischer Analyse und genauer pathologisch-anatomischer Untersuchung der betreffenden Fälle. Bei der allgemeinen Muskelschwäche wird die Aufdeckung einer echten striären Akinese noch durch den Umstand erschwert, daß die Kranken durch ihre gesteigerte Affektivität viele Kraft verausgaben. In bezug auf die von gewissen neueren Autoren konstatierte „Adiadokokinesis" verweisen wir auf das oben S. 690f. Gesagte, wobei noch hervorgehoben werden muß, daß entsprechend unseren Ausführungen im Aufsatz „Zur Kenntnis usw." wenigstens die hyperkinetische Hauptursache der spastischen Pseudoadiadokokinesis bei der Paralysis agitans in der Haltungsfixation zu suchen ist. Was endlich die Bulbärsymptome anbelangt, so scheint es uns wenigstens a priori einseitig zu sein, dafür nur den Rigor verantwortlich zu machen, nachdem man für die Amimik, die Brachybasie usw. striäre Akinesen und Inkoordinationen nicht mehr ausschließen zu können glaubt.

Schließlich begegnen wir noch in der Paralysis agitans als echten Hyperkinesen häufig Pulsionen und selten mimischen Zwangsbewegungen (Anfällen von Zwangsweinen oder Zwangslachen).

b) Zur Pathophysiologie dieser Symptome.

Zunächst müssen wir betonen, daß die ganzen Symptome der Paralysis agitans über Jahre und Jahrzehnte hinaus so konstant sein können, daß sie unserer Meinung nach nicht auf mechanische Reize nekrobiotischer Prozesse zurückgeführt, sondern nur als Ausfallserscheinungen gedeutet werden können. Diese Auffassung wird den folgenden theoretischen Ausführungen zugrunde liegen.

Wir beginnen mit dem Tremor. Die Tatsache, daß die Wilsonsche Krankheit mit einem ganz ähnlichen Tremor einsetzt und daß bei ihr zweifellos das Striatum zuerst erkrankt, beweist, daß der Tremor ein Symptom des Syndroms des Striatum sein kann. Daß er auch in der Parkinsonschen Krankheit als solcher aufgefaßt werden darf, leiten wir aus der Tatsache ab, daß in den zwei Fällen von Paralysis agitans (24. und 27. Fall), in welchen der Tremor ganz im Vordergrund stand, auch der pathologisch-anatomische Prozeß vorzugsweise das Striatum befallen hatte. Das Zittern erweist sich hier also als eine pallidäre Hyperkinese. Es entsteht dann aber gleich die Frage, warum der Status desintegrationis einen Tremor, der Etat fibreux und große Herde jedoch choreatische Zuckungen auslösen. Der Status desintegrationis der in Betracht kommenden Fälle ist gegenüber den beiden anderen Erkrankungen eine leichtere, welche nur die Funktion eines Teiles der Striatumzellen zerstört. Nun lehrt uns schon die Beobachtung einfach „nervöser" Menschen, daß sie nicht in der Lage sind, einen affektiven Tremor zu unterdrücken. Dagegen zeigen diese nicht die ausfahrenden Bewegungen der Chorea. Wir dürfen daraus schließen, daß der Tremor eine geringere Störung der Pallidumhemmung zur Voraussetzung hat als die Chorea. So verstehen wir, daß die leichtere Erkrankung des erwachsenen Striatum Tremor, die schwerere Chorea auslöst.

Will man diesen Gedankengang weiter spinnen, so könnte man daran denken, in der Wilsonschen Krankheit bei zunehmender Erkrankung des Striatum die trotzdem dauernd nicht über einen Tremor hinausgehenden unwillkürlichen Bewegungen auf die Behinderung der Motilität durch den gleichzeitig einsetzenden Rigor zurückzuführen. Man könnte dann noch weiter folgern, daß in sehr stürmisch verlaufenden Fällen von Totalnekrose das frühzeitige Mitergriffensein des Pallidum gleich zu einer Versteifung ohne Tremor führt, wie im Fall v. Economos. Und man könnte schließlich die heuristische Hypothese aufstellen, daß in der Paralysis agitans sine agitatione der infolge einer von vornherein praevalierenden Pallidumerkrankung sofort einsetzende Rigor das Auftreten eines Tremors verhindert.

Die Steigerung des Tremors in der Paralysis agitans durch periphere Reize und vor allem durch Gemütsbewegungen erklärt sich — wie die schon früher erwähnten analogen Erscheinungen bei der Athetose und der Chorea — durch die vom Thalamus vermittelte Verknüpfung des Pallidum mit der Peripherie und der Großhirnrinde. Die Ausdehnung des Tremors auf sonst nicht zitternde Körperteile bei willkürlicher Unterdrückung des Zitterns scheint uns darauf hinzuweisen, daß auch andere Pallidumteile durch eine entsprechende Striatumerkrankung bereits eine gewisse Enthemmung erfahren haben, daß diese aber wegen ihrer bisherigen Geringfügigkeit nur unter diesen besonderen Bedingungen manifest wird. Es muß dabei weiteren klinischen Untersuchungen die Entscheidung überlassen bleiben, wie weit diese besonderen Bedingungen in gemütlichen Erregungen oder einer einfachen Behinderung der zurzeit üblichen Pallidumentladung zu suchen sind.

Im Einklang mit früheren Ausführungen dieser Arbeit erblicken wir dagegen im Rigor ein Pallidumsyndrom: d. h. wir führen denselben auf eine

starke Einschränkung der Pallidumfunktion zurück. Speziell der 25. Fall bestärkt uns in dieser Auffassung. Im Rigor des 30. und vor allem des 33. Falles sehen wir dann weiter eine Verstärkung dieses Pallidumsyndroms durch Schädigung der präfrontalen Denervationsfunktion. Die Steigerung des Rigors durch periphere Reize und vor allem durch Gemütsbewegungen erklärt sich wie die analoge Erscheinung beim Tremor.

Die Tatsache der Existenz einer mimischen Akinese — und zwar auch bei vorwiegender Erkrankung des Striatum — muß uns zu der Annahme veranlassen, daß nicht nur denervatorische, sondern auch innervatorische Reize vom *Striatum* auf das *Pallidum* übergehen.

Der Umstand, daß auch die auf Inkoordination und leichter Parese beruhende Brachybasie bei vorwiegender Erkrankung des Striatum (23. Fall) auftreten kann, spricht nicht nur ebenfalls für seine innervatorische Funktion, sondern läßt dann weiter noch vermuten, daß seine koordinatorische sich aus Denervationen und Innervationen zusammensetzt. Dabei weist die durch die klinische Analyse der Brachybasie von seiten der oben S. 818 genannten Autoren und unsere pathologisch-anatomischen Untersuchungen aufgedeckte koordinatorische Funktion des Striatum auf fasersystematische Einzelheiten hin, welche vorläufig aus unseren anatomischen Feststellungen nicht abgeleitet werden können. Wir haben oben S. 645 in suspenso lassen müssen, ob das Striatum von anderen Grisea — oder wenigstens in anderen quantitativen Verhältnissen — zentripetale Bahnen erhält als das Pallidum. Die Tatsache, daß das Striatum gegenüber dem Pallidum ein Koordinationszentrum darstellt, legt uns eine solche Annahme nahe. Denn ein spezifischer Charakter der zuleitenden Reize erscheint uns als die einfachste Basis für die Erklärung der koordinatorischen Funktion des Striatum. Dabei dürften wir in der wenigstens wahrscheinlich gemachten, aber noch eingehender Untersuchungen bedürftigen Faserverbindung zwischen *Pallidum* und *Tractus longitudinalis dorsalis* wenigstens eine der für die striäre Koordination des Gehens und Stehens in Betracht kommenden Bahnen vor uns haben.

Die Pulsionen und das Zwangslachen bzw. Zwangsweinen kommen unserer Ansicht nach durch Fortfall striärer Hemmungen des Pallidum zustande.

c) Zur pathologischen Anatomie und Ätiologie des Status desintegrationis nebst historischen Bemerkungen.

Wir betrachten als ein zweifelloses Resultat unserer Studien die Tatsache, daß der Paralysis agitans bereits im architektonischen Bilde faßbare Veränderungen zugrunde liegen, welche wir unter dem Begriff des *Status desintegrationis* zusammengefaßt haben. Dieser Status enthält aber sehr verschiedene Formen von Desintegration, sie sind ungleich lokalisiert und in ganz differenter Weise mit ähnlichen oder anderen Veränderungen des übrigen Cerebrum assoziiert. Wir können deshalb das Ergebnis unserer pathologisch-anatomischen Studien nur als den Beginn einer neuen Ära in der Erforschung der Paralysis agitans bezeichnen. Es gilt mehr als bisher, die motorischen Störungen jedes einzelnen Falles intra vitam genau zu analysieren und hernach das Gehirn gründlich zu

untersuchen. Dann dürfen wir hoffen, nicht nur für die einzelnen Formen der Desintegration besondere klinische Symptome aufzudecken (s. weiter unten!), nicht nur die somatotopische Gliederung des Putamen, des Pallidum und der übrigen Bestandteile des striären Systems weiter zu vertiefen, sondern auch noch mehr in die Einzelheiten der Pathophysiologie der Paralysis agitans einzudringen und damit neue physiologische Rückschlüsse auf die Funktion des striären Systems anzubahnen.

Wir betonten eben von neuem, daß wir unter dem Status desintegrationis sehr verschiedene Veränderungen zusammenfassen. Wir haben schon oben (S. 783) diese Zusammenfassung damit begründet, daß im Einzelfall immer mehrere dieser Formen vereinigt miteinander auftreten. Wir glauben aber diese Zusammenfassung auch noch durch die Auffassung rechtfertigen zu können, daß wir alle Formen der Desintegration als Äußerungen einer frühen Senilität bezeichnen können. Es ergibt sich somit, daß die Paralysis agitans nicht der Ausdruck eines vorzeitigen Alterns des ganzen Cerebrum darstellt, sondern die Folge der Tatsache ist, daß das striäre System und insbesondere das Striatum + Pallidum zu präsenilen Erkrankungen ganz besonders tendieren.

Wir können uns dabei nicht des Eindrucks erwehren, daß die Syphilis als Förderin der Gefäßsklerose diese Präsenilität begünstigt. Wir würden diese Ansicht auch als weitgehend pathologisch-anatomisch gestützt ansehen, wenn wir nicht nur manche Lakunen — wie schon heute — mit Recht auf syphilitische Gefäßveränderungen zurückführen können, sondern wenn auch die Bielschowskysche Erklärung (vgl. oben S. 816) der Criblüren durch Gefäßveränderungen weitere Bestätigungen erführe. Wie weit in den Fällen combinierter Paralysis agitans und Tabes — Camp hat neuerdings die Literatur darüber zusammengestellt — neben einer solchen syphilitischen Schädigung der Blutgefäße noch spezifisch syphilitische Veränderungen des striären Systems vorkommen, bedarf noch der Klärung durch eine pathologisch-anatomische Untersuchung solcher Fälle.

Natürlich wird es auf die Dauer den pathologischen Anatomen und den klinischen Systematiker nicht befriedigen, im Status desintegrationis so verschiedene anatomische Veränderungen zusammenzufassen. Und es wird sich uns deshalb immer wieder die Frage aufdrängen, ob nicht klinische Merkmale die Diagnose der im Einzelfall vorliegenden speziellen Form des Status desintegrationis ermöglichen.

Nach unseren bisherigen Untersuchungen und den Literaturangaben sind wir geneigt, dort einen Etat lacunaire als prävalierendes Moment des Status desintegrationis anzunehmen, wo

1. das Krankheitsbild sehr akut in Erscheinung getreten ist (32. Fall),
2. sehr starke Pseudobulbärerscheinungen und gleichzeitig leichte Insulte aufgetreten sind (30. Fall),
3. leichte Insulte sich gezeigt haben und nur einzelne Symptome der Paralysis agitans mit mehr oder weniger prononzierten Pseudobulbär-

erscheinungen nachweisbar sind (Fälle P. Maries und seiner Schüler, besonders Ferrands).

Ein progressiver Tremor mit geringer Rigidität spricht für das Prävalieren eines Etat criblé im *Striatum* (24. und 27. Fall).

Eine ausgesprochene Rigidität ging in allen von uns untersuchten Fällen einer Erkrankung des *Pallidum* parallel. Bei langsamerer Zunahme des Rigors handelte es sich immer um einen Etat criblé des Pallidum (31. Fall) oder eine Kombination von Etat criblé und Etat paradysmyélinique. Unser Material gibt uns aber bisher keine Fingerzeige, das Vorherrschen einer dieser beiden Veränderunaen im Pallidum intra vitam zu diagnostizieren. Da der Etat paradysmyélinique gegenüber dem Etat criblé zweifellos die schwerere Erkrankung darstellt, ist es theoretisch wahrscheinlich, daß bei sehr starkem Rigor in nicht zu vorgeschrittenem Alter der erstere prävaliert.

Es wird — wie wir schon oben S. 820 betonten — die Aufgabe weiterer Forschung sein, diese ersten Ansätze zur Zerlegung des Status desintegrationis weiter auszubauen. Vielleicht wird dabei auch die Serologie eines Tages von Nutzen werden. Zur Stütze dieser Behauptung weisen wir darauf hin, daß Sicard bei der Paralysis agitans niemals chemische oder cytologische Modifikationen in der Cerebrospinalflüssigkeit gefunden, oft dagegen bei „Lacunairen" und „Pseudobulbären" eine Hyperalbuminose festgestellt hat.

Wir möchten zum Schluß dieses Kapitels derjenigen Autoren gedenken, in welchen wir Vorgänger unserer Anschauungen erblicken.

Wenn auch immer wieder Ärzte geneigt waren, die Parkinsonsche Krankheit als eine funktionelle zu erklären, so gibt es doch andererseits eine ausführliche Literatur über ihre pathologische Anatomie. Diese Literatur umfaßt eine ältere, welche ausnahmslos den Sitz der Krankheit außerhalb des striären Systems gesucht hat. Wir lassen diese hier vollständig unberücksichtigt. Auf der anderen Seite hat aber eine ganze Reihe von Autoren einen Teil der hier unter dem Begriff des Etat de désintégration zusammengefaßten pathologischen Veränderungen bereits eingehend geschildert, ohne ihn mit der Paralysis agitans in kausale Beziehung gebracht zu haben. Wir werden weiter unten den Grund dafür erörtern.

Schon im Jahre 1854 hat Durand-Fardel eine ausgezeichnete Beschreibung des Etat criblé gegeben. Dieser Status ist in der Folgezeit der Gegenstand einer ganzen Reihe von Arbeiten gewesen, die wir hier aber übergehen wollen. Allen diesen Veröffentlichungen ist gemeinsam, daß sie nicht speziell den Etat criblé der Grisea des striären Systems behandeln.

Nur Dowse hat — und zwar bereits im Jahre 1878 — in einem Fall von Paralysis agitans den Etat criblé in den *Striata* beobachtet: „The corpora striata are honeycombed with miliary degeneration". Der Verfasser hebt ausdrücklich hervor, daß diese Anomalie in den Thalami viel geringer war, aber er leugnet einen Zusammenhang dieser Befunde mit der Paralysis agitans.

Dann hat aber Alzheimer 1894 darauf hingewiesen, daß besonders oft in den Basalganglien und der inneren Kapsel von Gehirnen solcher Personen, welche an „arteriosklerotischer Verblödung" verstorben waren, sich um die meisten Gefäße

makroskopisch sichtbare, weite, mit Flüssigkeit gefüllte Räume befänden. „Die Gefäße ließen sich leicht in langen Stücken aus diesen oft zystischen Erweiterungen herausziehen.“ Wir begegnen also hier bereits einer Beschreibung der Criblüren im *Striatum* + *Pallidum*.

Im gleichen Jahre gab Campbell eine noch eingehendere Beschreibung dieser Criblüren. Man beobachte in Gehirnen seniler Geisteskranker häufig kleine braune Stellen, die die Reste resorbierter perivaskulärer Hämorrhagien seien. Es handele sich hier um Durand-Fardels Etat criblé. Sie seien besonders häufig im *Putamen*, sodann am verbreitetsten im *Pallidum*, weniger zahlreich im *Caudatum* und noch weniger häufig im *Thalamus*. Man begegne ihnen dagegen öfter im *Dentatum cerebelli* und im oberen Teil des *Pons*. Bei mikroskopischer Prüfung eines in dieser Weise veränderten Basalganglions konstatiere man nicht nur eine Erweiterung des perivaskulären Raumes, sondern eine unregelmäßig gestaltete zystische Höhle rings um das Blutgefäß, der eine Zerstörung einer beträchtlichen Menge nervöser Substanz zugrunde läge. Der Verfasser führt dabei alle diese perivaskulären Erweiterungen auf geringe Blutungen in die perivaskulären Lymphräume zurück, obgleich er zugibt, daß man nur in vereinzelten Fällen sich wirklich von dieser Entstehungsart der Lakunen überzeugen könne. Die in sehr vielen seiner Krankheitsfälle beobachteten Störungen der Deglutition und Artikulation führt er auf derartige Veränderungen in der Bulbärregion zurück. Campbell erwähnt endlich noch, daß er manche der vaskulären Veränderungen, die Redlich bei der Paralysis agitans in der Medulla spinalis als Substrat dieser Erkrankung beschrieben hat, auch bei seinen Kranken wieder aufgefunden hat: sie könnten also nicht als die Ursache der Paralysis agitans angesprochen werden. Es hat dementsprechend Campbell 1894 bereits zwischen den perivaskulären Erweiterungen um die großen und denjenigen um die ganz kleinen Blutgefäße keinen Unterschied gemacht. Aber er sieht einen gelegentlichen hämorrhagischen Ursprung (vielleicht handelte es sich überhaupt nur um eine sekundäre Blutung) dieser perivaskulären Erweiterungen als den allgemein gültigen Entwicklungsmodus derselben an.

In einem 1898 erschienenen Referat über „Neuere Arbeiten über die Dementia senilis und die auf atheromatöser Gefäßerkrankung basierenden Gehirnkrankheiten“ nahm Alzheimer dieses Thema von neuem auf. In dem Referat erklärte er für wahrscheinlich, daß auch die Paralysis agitans nur durch besonders lokalisierte, auf Arteriosklerose zurückzuführende Veränderungen veranlaßt wird. Aber der Sitz des betreffenden Krankheitsprozesses sei nach wie vor unbekannt.

1900 wies Pierre Marie auf dem Pariser neurologischen Kongreß darauf hin, daß man bei alten, an vorübergehenden oder inkompletten Hemiplegien erkrankten Leuten als pathologisch-anatomische Ursache die bisher übersehenen „*Foyers lacunaires de désintégration*“ ansehen müsse.

1901 veröffentlichte dann Pierre Marie seine Anschauungen in extenso. Seine Foyers lacunaires seien kleine Hohlräume von unregelmäßiger Umgrenzung. Die Größe schwanke zwischen einem kleinen Hanfkorn und einer Bohne. Ihre Zahl könne über zehn in den beiden Hemisphären betragen. Sie seien vor allem im Putamen lokalisiert und eventuell auf dieses beschränkt. Sie kämen auch öfter im Pallidum vor, etwas seltener im Thalamus und noch seltener im Caudatum. Einzelne Male träfe man sie in der Capsula interna, im Centrum ovale und im Corpus callosum. Demgegenüber sei die Brücke eine neue Prädilektionsstelle. Sie seien selten im Kleinhirn, niemals im Pedunculus, in der Medulla oblongata und der Medulla spinalis. Sie seien mikroskopische Erweichungen oder Hämorrhagien auf Grund einer Arteriosklerose. In einer gewissen Zahl der Lakunen begegnet man in der Mitte durchlässigen Blutgefäßen verschiedenen Kalibers. Andererseits gäbe es Fälle, in denen die perivaskulären Räume der Blutgefäße stark erweitert seien und um diese herum das nervöse Gewebe eine Veränderung erfahren habe, so daß man sich fragen müsse, ob nicht gewisse Lakunen auf eine destruktive Vaginalitis zurückzuführen seien. Mit diesem Etat lacunaire verbände sich eine mehr oder weniger starke Atrophie der Hirnwindungen, eine eben-

solche Erweiterung der Seitenventrikel mit Abflachung der Caudata und oft eine Volumenreduktion des Corpus callosum. Das häufigste Symptom dieser Erkrankung seien plötzlich auftretende, aber inkomplette und mehr oder weniger ganz wieder verschwindende Hemiplegien. Die hemiplegischen Störungen der unteren Extremitäten blieben konstanter und es resultiere sehr oft aus solchem Iktus eine Brachybasie. Häufig sei Dysarthrie und Dysphagie zu konstatieren.

Von diesem Etat lacunaire will Pierre Marie den Etat criblé Durand-Fardels unterschieden wissen, der eine geringfügige Erweiterung des perivaskulären Lymphraumes um zahlreiche benachbarte Blutgefäße darstellt und den Pierre Marie persönlich auf eine Retraktion des diffus-atrophischen Parenchyms zurückführt. Prädilektionsstellen sind die Insula und der Temporalpol.

Außerdem trennt Pierre Marie von den Lakunen die isolierte, perivaskuläre Erweiterung, welche um einzelne lenticulo-striäre Blutgefäße bei ihrem Eintritt in den Linsenkern in Erscheinung träte. Diese Veränderung ist nur quantitativ und durch ihre Lokalisation von dem Etat criblé verschieden und weniger häufig, ohne indessen sehr selten zu sein.

1902 behandelt Pierre Maries Schüler, J. Ferrand, dieses Thema ausführlicher. Im Gegensatz zu Pierre Marie behauptet er, daß jede Lakune in der Mitte ein durchlässiges Blutgefäß behalte. Die Begrenzung der Lakunen sei eine durchaus unregelmäßige. Der Autor weist dabei ihre Entstehung aus einer Blutung oder einer Erweichung zurück. Ihre Entwicklung aus erweiterten perivaskulären Lymphräumen hält er dagegen für möglich, führt sie aber nicht — wie Pierre Marie — auf eine Vaginalitis zurück, sondern auf eine arteriosklerotische Ernährungsstörung, welche peripher von dem betreffenden Blutgefäß allmählich abnähme. Dieser Erklärungsversuch scheitert an der Tatsache, daß sich Criblüren auch aus Venen bilden. In den 97 Beobachtungen, welche der Autor seiner Arbeit hinzufügt, spielen neben vorübergehenden und inkompletten Hemiplegien die Brachybasie und Pseudobulbärerscheinungen (Dysarthrie, Dysphagie, Zwangsweinen und seltener Zwangslachen) die Hauptrolle. Ferner ist in den Ferrandschen Krankheitsfällen von den Extremitäten das Bein stärker beteiligt als der Arm. Endlich betont Ferrand, daß vielfach mit der Brachybasie nicht die geringste Kontraktur der Beinmuskulatur verbunden gewesen wäre.

1904 behandelte ein anderer Schüler Pierre Maries, Catola, von neuem dieses Thema. Er weist nicht nur darauf hin, daß Dupré und Devaux im wesentlichen Pierre Maries Anschauungen bestätigt haben, sondern daß schon Campbell, Alzheimer und Jacobsohn bereits zwischen 1894 und 1898 derartige Lakunen beschrieben und Probst 1901 und Weber 1901 und 1902 ähnliche Feststellungen gemacht haben. Indem er sonst im wesentlichen die Lehren Pierre Maries ausführlich wiedergibt, legt er bei der Entstehung der Lakunen das Hauptgewicht auf eine Periarteritis.

1906 veröffentlichte Léri seine Monographie „Le cerveau sénile". Léri wies die einseitige Weiterverarbeitung der Marieschen Lehre von der Genese der Lakunen durch Ferrand und Catola zurück. Er hob zunächst hervor, daß — wie auch Marie gelehrt hatte — nicht alle Lakunen ein zentrales Blutgefäß enthielten. Er beschrieb einen Fall, wo die Lakune aus einer kleinen Blutung entstanden war und zwei andere Fälle, in denen eine Obliteration von Blutgefäßen als wesentliches ätiologisches Moment in Betracht gezogen werden mußte. Er erweiterte deshalb die von Pierre Marie ursprünglich vertretene Anschauung dahin, daß neben einer möglichen Vaginalitis destructiva und mikroskopischen Erweichungen oder Hämorrhagien eine arteriosklerotische Ernährungsstörung die Ursache der Lakunen wäre.

Aus allen diesen Veröffentlichungen geht hervor, daß P. Marie persönlich am weitgehendsten die verschiedenen pathologischen Veränderungen erkannt

hat, welche wir unter dem Status desintegrationis zusammenfassen. Er hat nur den Etat paradysmyélinique des Pallidum nicht mit aufgezählt.

Wenn nun aber alle diese Autoren die Beziehungen der von ihnen erkannten pathologischen Prozesse zur Paralysis agitans verkannt haben, so liegt es wohl daran, daß sie einerseits typische Fälle von Parkinsonscher Krankheit nicht untersucht, andererseits aber auf andere klinische Symptome (arteriosklerotische Demenz oder Hemiplegie der Greise) ihre Aufmerksamkeit eingestellt hatten. Man braucht jedoch nur die oben erwähnten Krankheitsbeobachtungen Ferrands durchzusehen, um zu erkennen, daß gar nicht die Hemiplegie — und das war ja eigentlich gerade die Tatsache, welche P. Marie frappierte — im Mittelpunkt dieser Erkrankungen steht, sondern Symptome, die wir heute als striäre bezeichnen und die ein mehr oder weniger ausgesprochenes Paralysis agitans-Zustandsbild zeitigten. Wenn J. Déjerine in seiner Bekämpfung der in den vorstehenden Ausführungen entwickelten Lehre von den Erkrankungen des striären Systems behauptet, daß Lakunen usw. in dem Linsenkern bei Greisen „banal" seien, aber symptomlos verliefen, so erkennen wir die Häufigkeit derartiger pathologischer Veränderungen im Senium vollständig an. Wir bestreiten aber ihre Symptomenlosigkeit und sehen in der senilen „Taperhaftigkeit", Kurzschrittigkeit, Steifheit, Stumpfheit des Gesichtsausdruckes, dem — wie schon von Trousseau, Charcot und Demange betont wurde — übrigens relativ seltenen senilen Zittern usw. den klinischen Ausdruck der betreffenden pathologisch-anatomischen Prozesse.

Wir kommen jetzt zu denjenigen Autoren, welche die Paralysis agitans zu anatomischen Veränderungen des striären Systems in Beziehung gebracht haben.

Nach Lewy (1912) hat Manschot 1904 in einer uns nicht zugänglichen Doktordissertation in einem Fall von Paralysis agitans Fasern und Zellenuntergang im Thalamus — speziell im lateralen Kern desselben — sowie Atrophie im Putamen und in der subthalamischen Region festgestellt.

Nach Jelgersma (1909) hat ferner Winkler in einer uns nicht einmal dem Titel nach bekannt gewordenen Arbeit (eine briefliche Anfrage an Herrn Winkler unsererseits ist unbeantwortet geblieben) den pathologisch-anatomischen Befund von drei Fällen von Paralysis agitans beschrieben. Er konstatierte in diesen Fällen „einen Ausfall von Fasern in der Regio subthalamica, in dem Nucleus lateralis thalami, in den Innengliedern des Nucleus lentiformis, in der Haube und im Pons Varoli".

1908 äußerte sich Jelgersma über die pathologische Anatomie der Paralysis agitans auf Grund von Serienschnitten durch zwei Gehirne. An dem einen der beiden Fälle, der — abgesehen von einer deutlichen Dementia — klinisch „keine Besonderheiten" zeigte, fand er „eine sehr starke Atrophie der *Strahlung* des *Nucleus lentiformis* und deren Fortsetzung nach dem Zwischenhirn". Der *Nucleus ruber* erwies sich als intakt. Dagegen existierte eine starke Atrophie distal von der Gegend des roten Kerns in der *Haubengegend* „direkt ventral von den Corpora quadrigemina und weiterhin zwischen den *Pedunculi cerebelli superiores*. Auch sind diese in ihrem Volumen reduziert". Der Verfasser schließt aus diesen Befunden, „daß die Atrophie" — die Verfasser nach mündlicher Angabe als eine „Systemerkrankung" auffaßte (vgl. oben S. 763!) — „bei der Paralysis hauptsächlich Bahnen betrifft, die von den Stammganglien aus nach dem Cerebellum hin verlaufen". Der Verfasser fügt dann noch hinzu: „Eins muß man aber beachten. Ich glaube nicht, daß in allen Fällen von Paralysis agitans die pathologischen

Veränderungen immer genau dieselben sind. So war z. B. in dem hier demonstrierten Fall der *Nucleus Luysi* fast ganz geschwunden, ebenso wie die Bündel H^1 und H^2 von Forel. In meinem anderen Fall aber ist der *Nucleus Luysi* so ziemlich intakt."

Der Verfasser hat die große Liebenswürdigkeit gehabt, uns acht Präparate des zuerst erwähnten Falles zu überlassen. Das *Striatum* läßt hier keine Volumenverminderung erkennen. Auch sind die Höhen- und Breitenverhältnisse des *Putamen* normal. *Ge* ist nur ganz geringfügig, *Gi* auch nur so mäßig verkleinert, daß man hier durchaus eine ausschließlich erworbene Schrumpfung annehmen kann und an keine angeborene Kleinheit dieser Hirnteile zu denken braucht. Wir haben darauf schon oben S. 793 hingewiesen. Im *Striatum* und im *Pallidum* zeigen sich nun weiter zahlreiche Criblüren. Die Hauptveränderung bildet aber der von Jelgersma aufgefundene Schwund eines Teiles der striären Faserung. Die Faserbündel des *Striatum* entbehren der dicken (zentripetalen) Markfasern vollständig, während ihre dünnen (*striopallidären*) wenigstens in weitem Maße erhalten sind. Der oralste Teil von *Ge* läßt nur Reste dicker Fasern erkennen und zeigt daneben auch einen fleckweisen Schwund der strio-pallidären Fasern. Im übrigen *Ge* und in *Gi* hat die Zahl der dicken Markfasern stark abgenommen bei weitgehendem Erhaltensein der dünnen strio-pallidären Fasern. Auch die *Grenzlamellen* des Pallidum sind in ihrem Gehalt an dicken Fasern sehr verarmt. Man kann sich — das sei noch nebenbei hervorgehoben — bei diesem Schwund der dicken Pallidumfasern sehr gut davon überzeugen, daß die — wie gesagt — wenigstens zumeist erhalten gebliebenen dünnen Fasern der Bündel des Striatum fast ausnahmslos in *Ge* + *Gi* endigen. Höchstens schließt sich ein sehr geringer Bruchteil den zum Hirnfuß strebenden Fasern an. Nach innen von der Capsula interna ist nicht nur *CL* sehr stark verkleinert und an Fasern verarmt, sondern sind auch H^2 und H^1 sowie das *oroventrale Gebiet des Thalamus* stark reduziert. Ferner fehlt lateral von *CL* unsere Fasermasse λ. Außerdem scheint die *Substantia nigra* in ihrem Volumen verringert zu sein. Wir haben hier also — wie schon S. 763 hervorgehoben wurde — den stärksten von uns beobachteten Etat paradysmyélinique, d.h. eine sehr an den Etat dysmyélinique erinnernde Weiterentwicklung des von uns speziell im 26. Fall beobachteten Untergangs der zum Pallidum in enger Beziehung stehenden Faserungen, in Verbindung mit einem Etat criblé vor uns.

Aus diesen Feststellungen geht hervor, daß die genannten holländischen Autoren — und unter ihnen insbesondere Jelgersma — zum ersten Male den speziellen Schwund der Pallidumfasern beobachtet und damit um dieses Moment unseren *Status desintegrationis* bereichert haben und daß sie ferner in den von ihnen beobachteten Degenerationen die Ursache der Paralysis agitans erblickten. Andererseits möchten wir aber gegenüber Jelgersma betonen (auf eine entsprechende Kritik der uns nicht persönlich bekannt gewordenen Ausführungen Manschots und Winklers müssen wir verzichten), daß Jelgersma nicht nur den Etat criblé in seinem Falle übersehen hat, sondern auch irrtümlicherweise den Schwund der Pallidumfaserung als das regelmäßige anatomische Substrat der Paralysis agitans ansprach.

1912 hat F. H. Lewy eine „Pathologische Anatomie" der Paralysis agitans veröffentlicht. Aus dieser, die im wesentlichen unsere damalige Unkenntnis zeigt, sei bloß hervorgehoben, daß der Autor einen typischen Etat criblé des *Putamen* und ganz besonders des *Pallidum* abbildet, ohne ihm diejenige Bedeutung zuzuschreiben, welche wir ihm beimessen.

1913 hat dann F. H. Lewy über seine eigenen pathologisch-anatomischen Untersuchungen an Fällen von Paralysis agitans eingehender, aber leider nicht in sehr präziser Form berichtet. Er will klinisch einen besonderen Typus ableiten, der „ungewöhnlich starke Kontraktur" mit Schmerzanfällen, Incontinentia urinae et alvi bei intakter

Intelligenz, aber verändertem Affektleben zeigt. Die Sektion ergibt Schrumpfung des Caput caudati und vor allem eine solche des Lentiforme mit sekundären „Degenerationen in der Meynertschen Kommissur und geringeren Grades im Forelschen Haubenbündel sowie in der Faserung zum Luysischen Körper und diesem selbst". Die gewöhnliche Paralysis agitans zeige den gleichen Befund, nur „in sehr viel geringerem Maße", „so daß das Markscheidenpräparat häufig überhaupt nichts Pathologisches erkennen läßt". Das Zellbild zeigt aber in *Nc* und weit mehr in *Put* „starke Gliavermehrung" und daneben Gefäßwandveränderungen, im Pallidum Abbauprodukte und im *Nucleus substantiae innominatae* „alle Zeichen einer senilen Veränderung". Der Verfasser sieht in der *Putamen*erkrankung die Ursache der Rigidität, in der *Pallidum*veränderung das Substrat für den Tremor.

Über den von Lewy aufgestellten besonderen Typus haben wir bisher keine Erfahrungen. In allen unseren Fällen zeigt jedes Markfaserbild den Status desintegrationis in der einen oder anderen Kombination. Am *Nucleus substantiae innominatae* haben wir nie Veränderungen wahrgenommen. Im Gegensatz zum Autor bringen wir endlich den Tremor zum Striatum und den Rigor zum Pallidum in Beziehung.

1916 veröffentlichten Auer und Mc Cough zwei Fälle von Paralysis agitans. Sie fanden keine grobe Atrophie der Basalganglien, dagegen 1. kleine Stellen von Rarefikation der Faserung, die wie „Mottenfraß" aussahen und meist keine Beziehung zu Blutgefäßen hatten, und zwar am häufigsten im Linsenkern, aber auch überall sonst im Cerebrum mit Ausnahme des Cortex und des Nucleus ruber, 2. anscheinend Criblüren hauptsächlich, wenn auch nicht ausschließlich im Linsenkern und 3. Abnahme der Fasern in der Lamella pallidi externa und im Pallidum.

Die von diesen Autoren mit „Mottenfraß" verglichenen Rarefizierungen der Faserung möchten wir mit unseren Präcriblüren, wie sie z. B. in Taf. 69, Fig. 2 abgebildet sind, identifizieren, ohne leugnen zu wollen, daß es sich in den betreffenden Fällen um eine uns unbekannt gebliebene Form von Desintegration handeln könnte. Wir möchten aber darauf aufmerksam machen, daß man solche Präcriblüren genau studieren muß, um die von uns behauptete Beziehung zu den Blutgefäßen zu erkennen.

1916 beschrieb ferner Hunt einen Fall juveniler Paralysis agitans mit Zittern und allmählicher vollständiger Versteifung. Er fand einen weitgehenden Untergang der großen Ganglienzellen des *Striatum*, sowie einen solchen der Nervenzellen des *Pallidum* und des *Nucleus substantiae innominatae*. Daneben fand sich eine Verdünnung der *Ansa lenticularis et peduncularis* ohne Reduktion der *Lamellae pallidi*. Der Verfasser knüpft an diese Feststellung pathologische Erklärungsversuche der Erkrankungen des striären Systems an, welche unserer Ansicht nach von schon S. 654 kritisierten falschen anatomischen Voraussetzungen ausgehen. Außerdem dürfte nach den vom Verfasser angegebenen Zellveränderungen ein schwererer Faserschwund vorgelegen haben, als ihn der Autor erkannt hat.

Weitere Vorarbeiten für die von uns entwickelten Anschauungen über die pathologische Anatomie der Paralysis agitans sind uns unbekannt geblieben.

VIII. Fälle von groben Herderkrankungen im striären System.

Wir verfügen in unserer Sammlung bisher nur über einen einzigen Fall.

34. Liepmanns Fall Elisabeth L. (*D. 24.*)

A. Krankengeschichte.

Geboren am 6. Januar 1840.

Ledige Lehrerin.

Aufnahme in der Irrenanstalt Dalldorf am 30. September 1882 wegen halluzinatorischer Verwirrtheit.

30. 10. 1882:

Die Patientin ist von mittlerer Größe, mittelkräftig und ziemlich gutem Ernährungszustande

Der Gang ist langsam und vorsichtig.

Patellarsehnenreflexe sind verlangsamt.

Die Worte sind verschwommen, wenig artikuliert. Die Patientin spricht, als ob sie einen Kloß im Munde hat.

Sonst keine wesentlichen Befunde.

Dabei halluziniert sie, verkennt die Personen und ist zeitweise tobsüchtig.

Gibt teilweise unzusammenhängende Antworten.

14. 12. 1905. Patientin ist allmählich unter zunehmender Verblödung ruhiger geworden. Zeigt aber zwischendurch noch Erregungszustände mit größerer Verwirrtheit.

Hat am heutigen Tage einen Schwindelanfall.

5. 2. 1907. Ruhig, verfertigt kleine Stickereien. Redet oft ganz verwirrt vor sich hin. Dabei choreatische Unruhe im rechten Arm.

15. 4. 1907. Bewegungen des rechten Armes in den letzten Tagen sehr stark. Patientin faßt sich fortwährend an Nacken, Kopf, Bein usw. Stellt sich oft mit dem Arm an die Wand, um die Bewegungen zu unterdrücken.

31. 5. 07. Kurzer Schwindelanfall, fällt vom Stuhl. Danach keine Veränderung gegen sonst.

29. 6. 07. Fieber. Wird nachmittags schwach. Faßt sich öfter an den Kopf. Lähmungserscheinungen nicht festzustellen.

30. 6. 07. Hat wenig blutig-schleimigen Stuhlgang gehabt. Der rechte Arm macht nicht mehr die choreatischen Bewegungen, ist schlaffer als der linke. Der rechte Mundwinkel hängt nach unten.

1. 7. 07. Choreatische Bewegungen wieder eingetreten. Normaler Stuhl.

30. 7. 07. Choreatische Bewegungen dauern fort. Sie bestehen auch etwas schwächer im rechten Bein. Lähmungserscheinungen sind nicht festzustellen.

Völlig verblödet. Faßt bisweilen eine Frage nach dem Essen richtig auf, sonst antwortet sie unverständlich oder wirres Zeug.

15. 9. 07. Choreatische Bewegungen im *r.* Arm und Bein dauern fort.

2. 11 07. Choreatische Bewegungen im *r.* Arm nur noch in sehr geringem Grade. Psychischer Zustand unverändert. Verbringt im allgemeinen ihre Tage in Stumpfsinn. Nur ab und zu treten plötzlich explosivartig Zustände von Rededrang ohne besondere motorische Unruhe bei ihr auf, in denen sie Schimpfworte gegen

das Personal und die Mitpatienten schleudert. Ihr Lieblingswort scheint dabei „frecher Pudel" zu sein. In der Nacht manchmal leichte motorische Unruhe.

4\. 11. 07. Die Bewegungen des *r.* Armes sind jetzt wesentlich schwächer als vor einigen Monaten. Es besteht noch eine motorische Unruhe in der *r.* Hand. Zupft an der Jacke. Patientin hält meist die *r.* Hand mit der linken fest. Bisweilen greifen die Bewegungen auf den linken Zeigefinger über.

Auch in den Zehen des rechten Beines Zuckungen, besonders wird die größe Zehe stark nach oben bewegt. Zunge gerade, ruhig herausgestreckt.

5\. 11. 07. In der Nacht sehr unruhig. Redet inkohärent. Sie wolle Klavierspielen usw. Sei in der Linkstraße. Kniesehnenphänomen lebhaft. Fußsohlenreflex dorsal. Mendel dorsal.

15\. 1. 08. Choreatische Bewegungen sehr schwach. Sonst unverändert.

30\. 9. 08. Choreatische Bewegungen wieder stärker.

29\. 10. 08. Knüpft oft an Sinneseindrücke an, redet dann ganz inkohärent weiter. Schimpft z. B. auf eine Patientin, welche beim Essen ist: Nicht so schnell fressen, Teufel von Nichtsein, Bengel von Mutter. (Erregter.) Nicht so schnell fressen. Die Hand kann sie sehen, die ist abgerissen, abgekniffen, Handschuh kann sie machen. Wohin? Pfui Teufel, Ministerialgebäude.

25\. 1. 09. Die Bewegungen des *r.* Armes haben jetzt nicht den aussetzenden Charakter, sondern bestehen aus gleichmäßigen, rhythmischen, ziemlich kurzen Zuckungen, die sich wechselnd auf die Muskeln des Schultergelenks, dann besonders des Ellenbogengelenkes, dann der Hand- und Fingergelenke erstrecken. Bei intendierten Bewegungen sistieren die Zuckungen. Die Hand zupft oft an den Kleidern, sie wird bisweilen durch die *l.* Hand festgehalten. Im Bein sind jetzt keine Zuckungen.

Sehnenphänomene der oberen Extremitäten sehr lebhaft, *r.* etwas stärker als *l.* Beim Klopfen auf den dorsalen Unterarm macht die *l.* Hand im ganzen eine Plantar-Zuckung. *R.* werden auch die Finger plantar gebeugt. (Also wie der pathologische Mendelsche Fußrückenreflex.)

Kniesehnenphänomen und Achillessehnenphänomen beiderseits sehr lebhaft, rechts stärker als links.

Babinski?

Mendel beiderseits dorsal, links stärker als rechts.

Passiven Bewegungen, besonders Beugung, wird ein starker Widerstand entgegengesetzt.

Auf Nadelstiche wird nicht reagiert.

Gang: Beide Sohlen werden am Boden geschleift. *R.* Fuß wird bisweilen nachgeschleift.

10\. 5. 09. Ephemere Temperatursteigerung. Obstipat. Klysma. Abführmittel.

11\. 5. 09. Fieberlos.

12\. 5. 09. Fiebert wieder. Keine Ursache nachweisbar. Kampferbenzoëpulver.

13\. 5. 09. Dasselbe.

14\. 5. 09. Entfiebert.

3\. 6. 09. Abends nach Angabe der Pflegerin: Patientin kann nicht gehen, schleppt *l.* Bein nach.

L. Arm in Beuge.

L. Mundwinkel hängt.

4\. 6. 09. Die *l.* Extremitäten zeigen geringere Kraft als die *r.*

R. noch choreatische Zuckungen.

Hemianopsie *l.*

Augen nach *r.* gerichtet.

Antwortet auf Anruf, fixiert aber den *l.* stehenden Arzt nicht.

Kniesehnenphänomen *l.* stärker als *r.*

Babinski beiderseits vorhanden.

Mendel beiderseits dorsal.
Zunge gerade herausgestreckt.
8. 6. 09. Sehr schwach. Kann nicht schlucken. Bewußtlos.
14. 6. 09. Exitus.

Zusammenfassung der Krankengeschichte.

Bei einer Patientin, welche im 42. Lebensjahre an halluzinatorischer Verwirrtheit mit zunehmender Verblödung erkrankt und schon bei ihrer Aufnahme eine verschwommene und wenig artikulierte Sprache zeigt, entsteht im 67. Lebensjahr eine choreatische Unruhe im *r*. Arm. Diese nimmt dann an Heftigkeit zu. Nach einer neuen Attacke, die zu einer leichten Parese des rechten Mundwinkels und des rechten Armes führt, schwinden die choreatischen Zuckungen für 24 Stunden. Dann treten sie wieder auf und gehen auch auf das rechte Bein über, ohne daß Lähmungserscheinungen vorhanden sind. Die choreatischen Zuckungen bestehen hernach in wechselnder Intensität bis zu dem im 69. Lebensjahre erfolgten Tode. Vorübergehend nahm auch der linke Zeigefinger an den Bewegungen teil. Die Sehnenphänomene waren sehr lebhaft, *r*. stärker als *l*. Babinski meistens sicher nachgewiesen. Hypertonie in den Beinen im letzten Lebensjahr festgestellt. Ein Monat vor dem Tode eine leichte linksseitige Hemiplegie.

B. Anatomische Untersuchung.

a) Makroskopischer Befund.

Starke Arteriosklerose der Hirngefäße. Auf einem Horizontalschnitt durch das Gehirn erkennt man einen alten Herd, der links den Kopf des *Caudatum* und das vordere Ende des *Putamen* zerstört hat. Gegen die äußere Kapsel ist der Herd mit scharfem Rande abgegrenzt.

b) Mikroskopischer Befund.

Taf. 27, Fig. 3 gibt einen Horizontalschnitt durch den dorsalen Teil des Striatum der beiden Seiten wieder. Wir sehen, wie das *Caput caudati* in der *l*. Hemisphäre vollständig zerstört ist. Außerdem erkennen wir frischere Herde im Centrum ovale beider Hemisphären.

Taf. 27, Fig. 4 zeigt einen ventraleren Schnitt desselben Gehirns. Auch hier ist das *Caput caudati*, der anstoßende Teil des *vorderen Schenkels der inneren Kapsel* und die orale Hälfte des *Putamen* durch den Herd vollständig zerstört. Der hintere Schenkel der beiden inneren Kapseln ist in dieser Schnittebene intakt.

Das Gehirn zeigt noch eine Reihe von Herden jüngeren Datums.

C. Epikrise.

Wir bringen die choreatischen Zuckungen zu dem im linken *Striatum* festgestellten Herde in Beziehung. Es ist interessant, daß vorübergehend die choreatischen Zuckungen auch auf den linken Zeigefinger übergegriffen haben, obwohl wir einen besonderen Herd für diese Bewegungen in der rechten Hemisphäre nicht feststellen konnten. Von Bedeutung ist ferner die schon in unserem „Erster Versuch usw.“ hervorgehobene Tatsache, daß nach einer neuen Attacke parallel einer leichten vorübergehenden Parese des rechten Arms die choreatischen Zuckungen für 24 Stunden geschwunden waren, um dann wieder aufzutreten.

Schlußbetrachtungen.

Im vorstehenden haben wir diejenigen 33 Gehirne unserer Sammlung beschrieben, welche bei pathologischen Veränderungen des *striären Neuronensystems im engeren Sinne* durch keine anderen Hirnerkrankungen verdeckte striäre oder pallidäre Symptome dargeboten hatten.

Es bleibt uns jetzt nur noch übrig, zu untersuchen, wie weit wir auf Grund dieses Materials jene in der Einleitung kurz skizzierten Fragen beantworten können, welche C. Vogt und später uns beide zu der vorliegenden Arbeit veranlaßt haben.

Wir sind im Vorstehenden bemüht gewesen, diejenigen Neuronengruppen, deren Erkrankung verwandte Symptome hervorruft, zum *striären System im engeren Sinne* zu vereinigen.

Die Symptomatologie unserer einzelnen Fälle ist nun aber doch eine sehr verschiedene. Man vergleiche nur einen Athetotiker mit einem vollständig Versteiften! Man muß sich aber 1. vergegenwärtigen, daß unser *engeres striäres System* Grisea von verschieden hoher Funktion umfaßt. Je nach der Zerstörung eines physiologisch höheren oder tieferen Griseum müssen feinere oder gröbere Ausfälle auftreten. Der Ausfall der feineren Striatumfunktion führt zu fortgesetzten unwillkürlichen Bewegungen, derjenige der gröberen Pallidumfunktion zeitigt die von größter Bewegungsarmut begleitete Versteifung. So entstehen äußerlich sehr ungleiche Krankheitsbilder. Ihr enger Zusammenhang wird aber 2. dadurch dokumentiert, daß im Verlauf der einzelnen Erkrankung der Ausfall der Pallidumfunktion zu demjenigen der Striatumfunktion hinzutreten und so allmählich das Krankheitsbild ganz beherrschen kann. 3. Erhellt aber die intime Verwandtschaft der durch Schädigungen des engeren striären Systems entstehenden Krankheitsbilder speziell aus der wichtigen Tatsache, daß eine einseitige Erkrankung dieses Neuronensystems an irgendeiner Stelle immer nur einen Ausfall der Striatumfunktion der betreffenden Seite zur Folge hat. Wir verweisen wegen Einzelheiten dieser Tatsache auf Ausführungen in unserem Beitrag „Zur Kenntnis usw." S. 33 ff. und wegen unserer Erklärung derselben auf S. 47 f. des gleichen Aufsatzes; 4. können wir aber noch die Feststellung hinzufügen, daß wir andererseits in unserer Sammlung und unter den genügend einwandsfreien Beobachtungen anderer Autoren nicht einen Fall mit einer ähnlichen Symptomatologie und einem Intaktsein des striären Systems im engeren Sinne gefunden haben. So stellt das striäre System im engeren Sinne ein Neuronensystem dar, dessen Erkrankung an jeder beliebigen Stelle bei genügender Würdigung der unter 1 aufgezählten Momente miteinander verwandte Krankheitsbilder hervorruft, während anderweitig lokalisierte pathologische Prozesse diese Syndrome nicht bedingen. Das striäre System im engeren Sinne gewährt uns also ein

Beispiel dafür, wie in der Zukunft das Nervensystem zum Zweck des Verständnisses der klinischen Erscheinungen wie der physiologischen Leistungen in Neuronensysteme zu gliedern ist.

Schon vor der Frage, ob ein striäres Neuronensystem mit ihm eigenen Krankheiten abgrenzbar sei, beschäftigte uns eine andere, nämlich die, ob eine isolierte Erkrankung des ganz eigenartig gebauten *Striatum* durch eine proportionale Besonderheit ihrer Symptomatologie charakterisiert sei. An diese Frage schloß sich weiterhin diejenige an, ob dasselbe auch von dem wiederum architektonisch ganz isoliert dastehenden *Pallidum* gelte.

Schon die die verschiedenen Krankheitsgruppen zusammenfassende Analyse unserer Fälle, wie wir sie in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw." gaben, führte zu einer Bejahung dieser Frage. Zur gleichen Anwort gelangen wir aber auch auf Grund der vorstehenden besonderen Analyse der Krankheitssymptome jeder der obigen acht pathologisch-anatomischen Gruppen.

Beginnen wir mit dem Striatumsyndrom! Man muß natürlich Reiz- und Ausfallssymptome unterscheiden. Wir möchten uns auf die Ausfallssymptome beschränken, als welche wir die Krankheitserscheinungen des Status marmoratus, fibrosus, desintegrationis und großer alter Herde früheren Ausführungen zufolge ansehen zu dürfen glauben. Wir sehen dementsprechend das Striatumausfallssyndrom als durch folgende Symptome charakterisiert an:

1. Striäre Akinesen, welche wenigstens eine Komponente in der Armut des Minenspiels sowie der Mitbewegungen, Positionsänderungen, Orientierungsbewegungen, Schutz- und Abwehrreflexe darstellen und sich ferner vielleicht in einer gewissen Asthenie der im Einzelfall befallenen Muskeln äußern,

2. Inkoordinationen[1], die besonders in der Bulbärmuskulatur und im Gehen und Stehen zutage treten,

3. substriäre (pallidäre) Hyperkinesen und zwar:

a) unwillkürliche Bewegungen (choreatische Zuckungen, eine eventuell nur als Pseudobabinski auftretende Athetose, Spasmus mobilis, Tremor; größtenteils gesteigerte Ausdrucksbewegungen darstellende Mitbewegungen; Zwangslachen und Zwangsweinen), welche

α) wohl immer willkürlich für den Augenblick unterdrückt werden können und

β) durch periphere Reize und vor allem seelische Vorgänge gemütlicher Natur hervorgerufen oder gesteigert werden,

b) hypertonische Zustände,

α) deren Dauer und Intensität noch nicht genügend geklärt ist, weil wir über ganz reine Striatumerkrankungen nicht verfügen,

β) die durch periphere und vor allem psychische, bei feinerer Analyse wohl immer auf Emotionen zurückzuführende Reize verstärkt, durch Dehnungsreize nicht gesteigert, durch nicht reizend wirkende passive oder aktive Bewegungen aber sogar gemildert werden,

---

[1]) Wie weit diese Inkoordinationen auf striärer Akinesie und wie weit auf substriärer Hyperkinesie beruhen, bedarf noch der Klärung. Vergleiche darüber oben S. 820!

γ) entweder in spezifischer Form besondere Muskelgruppen bevorzugen oder Agonisten und Antagonisten gleichmäßig befallen und

δ) eine gewisse Abnahme der Muskelkraft oder Bewegungsverlangsamungen veranlassen,

4. vielleicht gelegentlich eine patho-physiologisch noch ganz unklare Hypotonie und

5. das Fehlen anderer Störungen.

Ein solches Krankheitsbild wird durch die Erkrankung keines anderen Griseum des Cerebrum hervorgerufen, sofern nicht die strio-petale oder die striofugale Faserung getroffen ist. Die Erkrankung des Striatum veranlaßt also Ausfallserscheinungen, deren Besonderheiten durchaus in proportionalem Verhältnis zu seiner ganz eigenen Architektonik stehen. Unser Befund bestätigt also durchaus unsere Auffassung von einem Parallelismus zwischen architektonischer und physiologischer Differenz.

Einen um denjenigen der Striatumleistung vermehrten Ausfall der *Pallidumfunktion* oder wenigstens eine sehr starke Reduzierung der letzteren haben wir im Endstadium der Totalnekrose und des Status dysmyelinisatus vor uns. Eine Annäherung an diesen Zustand bilden schwere Desintegrationen des Pallidum. Alle diese Fälle zeitigen bei beiderseitiger Erkrankung eine dauernde schwere Versteifung. Bezüglich des Status desintegrationis möchten wir zunächst unsere Fälle 24 und 25 einander gegenüberstellen. Weiter verweisen wir speziell noch auf Hunts Fall „juveniler Paralysis agitans". Auf der anderen Seite fand Pollok bei einem an progressiver Degeneration des Lentiforme leidenden Kranken, der schon zu einer Zeit starb, wo noch keine Kontrakturen bestanden, nur eine geringe Miterkrankung des Pallidum. Dagegen haben wir in der Literatur keinen genügenden Nachweis dafür gefunden, daß eine auch nur relativ reine Striatumerkrankung derartig schwere Versteifungen zur Folge hat. Bezüglich des Economoschen Falles haben wir bereits in unserem Beitrag „Zur Kenntnis usw." betont, daß die vom Verfasser beschriebenen sekundären Degenerationen auf eine schwerere Erkrankung des Pallidum hinweisen, als sie der Autor zugibt. Die Fälle Löwy und Deutsch können zur Klärung der Frage, welchen Grad von Muskelstarre reine Striatumerkrankungen auslösen, nicht herangezogen werden, da Löwys Fall gar nicht mikroskopisch geprüft und der Deutschsche Fall nur mangelhaft untersucht und beschrieben ist.

So steht unsere Schlußfolge, daß eine beiderseitige schwere Erkrankung des Pallidum zu einer durch Striatumerkrankungen nicht auslösbaren allgemeinen Versteifung führe, in keinem Widerspruch zu irgendeinem genügend untersuchten Fall anderer Autoren. Damit zeigt aber die Erkrankung des *Pallidum* von neuem die Proportionalität zwischen architektonischer und funktioneller Differenz.

Wir kommen nunmehr zu der Frage, welche Schlußfolgerungen wir aus dem Pallidum- und dem Striatumsyndrom auf die normale Funktion dieser Grisea ziehen können.

Bei Beantwortung dieser Tatsache wollen wir uns fünf früher erhobener anatomischer Feststellungen erinnern.

1. Das *Pallidum* und das *Striatum* des Menschen zeigen gegenüber den betreffenden Organen des Cercopithecinengehirns weder eine Rückbildung, noch eine Weiterentwicklung. Wir müssen deshalb beiden Grisea die gleiche Funktion zuschreiben, welche sie bei den niederen Affen ausüben.

2. Die Faserung des *Pallidum* ist so viel früher markhaltig als diejenige des *Striatum* und des *Cortex*, daß aller Wahrscheinlichkeit nach in der ontogenetischen Entwicklung eine Zeit existiert, in welcher die höchsten motorischen Äußerungen vom Striatum und dem Cortex unbeeinflußte Pallidumreflexe darstellen.

3. In der cortico-spinalen Faserung und wohl auch in der Großhirn-Brücken-Kleinhirnbahn haben wir cortico-fugale Wege, welche mit Umgehung von Pallidum und Striatum unmittelbar auf das periphere motorische Neuron einwirken können.

4. Die pallido- und strio-petale Zuleitung stammt wenigstens in der Hauptsache aus dem *Thalamus* und ihm unmittelbar benachbarten Grisea.

5. Die subpallidären Bahnen wirken nicht unmittelbar auf das periphere motorische Neuron ein.

Unter Berücksichtigung dieser anatomischen Tatsachen müssen wir aus dem *Pallidumsyndrom*, d. h. aus der bei anderen pathologischen Veränderungen nicht zur Beobachtung kommenden allgemeinen Versteifung in ganz vertrackten Stellungen schließen, daß das *Pallidum* unter normalen Verhältnissen eine hemmende Wirkung auf *subpallidäre Grisea* ausübt.

Aus dem Striatumsyndrom haben wir zunächst zu folgern, daß das *Pallidum* das Zentrum für zahlreiche primitive Kinesen darstellt. Es handelt sich dabei ausschließlich um solche, welche nicht nur beim Erwachsenen unwillkürlich[1]) erfolgen, sondern auch auf diese Weise zustande kommen, soweit unser Gedächtnis in die Kindheit zurückreicht. Sie werden ferner nicht nur alle durch Emotionen, d. h. vermutlich durch cortico-thalamische Reize verstärkt, sondern ein Teil derselben bildet direkt grobe Ausdrucksbewegungen unseres Gefühlslebens. Mit der myelogenetisch wahrscheinlich gemachten Tatsache, daß diese Pallidumkinesen die höchsten motorischen Leistungen des kleinen Kindes darstellen, stimmt die schon S. 659 erwähnte Verwandtschaft mancher Erscheinungen des Striatumsyndroms (der choreatischen Ausdrucks- und Mitbewegungen nach Freund, Anton, Léri u. a., der Spastizität nach

[1]) Unter unwillkürlichen Bewegungen verstehen wir solche, welchen niemals eine die Idee eines aktiven Handelns enthaltende Zielvorstellung vorausgeht und deren Ausführung von keinem Aktivitätsgefühl begleitet wird. Primäre Automatismen sind solche Bewegungen, für welche dieser Sachverhalt nach unserem Erinnerungsvermögen für immer gegolten hat. Unter sekundären Automatismen verstehen wir dagegen diejenigen, welche sich in einem gegebenen Moment ohne die eben genannten psychischen Phänomene vollziehen, jederzeit aber diese Begleitung wieder erfahren können und sich unter einer solchen eingeübt haben. Es muß natürlich das Bestreben des Naturforschers sein, diese verschiedenen Äußerungen der Motilität rein physiologisch zu definieren. Aber es ist dies vorläufig nicht möglich.

Anton und Léri sowie der Pulsionen nach Zingerle) mit der Motilität der frühesten Kindheit überein. Die Feststellung endlich, daß der Cortex Bahnen zum peripheren Neuron ohne Berührung des striären Systems entsendet, macht verständlich, daß willkürliche Bewegungen und Entspannungen pallidäre Kinesen vorübergehend zu hemmen vermögen.

Diese primitiven Kinesen des Pallidum erfahren nun durch das *Striatum* vor allem auf denervatorischem, aber auch auf innervatorischem Wege — wie aus der Existenz der Striatumakinesen hervorgeht — eine starke Zügelung. Auf diese Weise werden die Pallidumkinesen verfeinert. Es bleibt aber auch diese Zügelung eine unwillkürliche: eine primär automatische. So erweist sich das Striatum beim Erwachsenen als ein dem Pallidum übergeordnetes Zentrum für unser unwillkürliches „Mienen- und Gestenspiel, für automatische Mitbewegungen und Positionsänderungen, für Abwehr- und Schutzreflexe". Endlich müssen wir aus der Tatsache, daß Bulbärsymptome, Steh- und Gehstörungen, sowie wohl auch eine echte Verarmung und Vereinfachung anderer Willkürbewegungen bei Striatumerkrankungen auftreten, schließen, daß ein Teil dieser primären Automatismen als elementare Teilbewegungen in die höher koordinierten, kortikalen Willkürbewegungen aufgenommen werden. Bei dieser Deutung der Bulbärsymptome und der Geh- und Stehstörungen brauchen wir einerseits diese nicht alle auf die Spastizität zurückzuführen, setzen wir uns aber andererseits nicht durch Annahme eines eigentlichen Sprachzentrums oder eines solchen für den aufrechten Gang in Gegensatz zu unserer anatomischen Feststellung, daß Striatum und Pallidum des Menschen durchaus einen Cercopithecinencharakter bewahrt haben.

Die letzten Ausführungen veranlassen noch eine andere in der Einleitung angeschnittene Frage. Wir erkennen aus ihnen nicht nur, daß das striäre System bestimmte motorische Funktionen hat, sondern wir sehen gleichzeitig, wie sich diese phylogenetisch alten Leistungen des striären Systems in die jüngeren und höheren des Cortex als unentbehrliche Elemente einordnen. Man kann ruhig fortfahren, die motorischen Äußerungen der Hirnrinde unter dem Bilde des Reflexbogens zu betrachten. Man muß sich aber vergegenwärtigen, daß der cortico-fugale Abfluß in sehr verschiedene Bahnen erfolgt, daß sich dieser Abfluß unter Aufnahme bis dahin sich in andere Bahnen ergießender Reizenergie subkortikaler Reflexe vollzieht und daß endlich die erste in die Peripherie gelangte Reizenergie neue tiefere und höhere Reflexe auslöst. So ist in Wirklichkeit der unserer Motilität zugrunde liegende „Reflexbogen" auch bei bloßer Berücksichtigung der innervatorischen Seite schon von einer Kompliziertheit, die wir uns vorläufig nicht vorstellen können. Dabei dürfte die Anregung der striären Leistungen, soweit sie Ausdrucksbewegungen darstellen, vornehmlich durch einen cortico-fugalen Abfluß in den Thalamus zustande kommen. In welchem Maße aber die striären Elemente der Willkürbewegungen erst durch Umgestaltung des Abflusses der striären Reizenergie oder gar auf dem Wege über die Peripherie in Tätigkeit gesetzt werden, entzieht sich vorläufig unserer Kenntnis, wie wir schon oben S. 690 betont haben.

Aus allen bisherigen Schlußbetrachtungen geht daher zweifellos hervor, daß wir heute 1. bereits wichtige Kenntnisse von der Symptomatologie der pathologischen Veränderungen des engeren striären Systems besitzen und 2. daraus Schlüsse auf die normale Funktion desselben ziehen können. Wir haben damit gegenüber der Zeit, in welche der Beginn unserer Studien fällt, zusammen mit anderen Autoren für jeden, der sehen will, gezeigt, daß das striäre System beim Menschen nicht nur physiologisch und klinisch seine Bedeutung hat, sondern in welcher Richtung dieselbe liegt.

Wir sind uns dabei der vielen Lücken unserer Feststellungen durchaus bewußt.

Entgegen dem in der pathologischen Anatomie des Nervensystems weit verbreiteten Vorkommnis, aus Unkenntnis der Schwankungen der normalen Verhältnisse innerhalb dieser gelegene und noch mehr unmittelbar prämortale oder gar — was am häufigsten vorgekommen ist — natürliche oder künstliche postmortale Veränderungen als pathologische zu beschreiben, sind wir bemüht gewesen, nur diejenigen Befunde zu registrieren, welche wir auf Grund eingehender Vergleiche mit unserem normalen Material wirklich als pathologisch anzusprechen uns für berechtigt hielten. Eine noch weitere Vertiefung in die normale Anatomie wird uns wohl hier und da noch eine nicht erwähnte pathologische Veränderung in unserem Material erkennen lassen, selbst wenn wir von den erst durch besondere oben S. 662 erwähnten Messungen erkennbaren leichteren Größenabweichungen von der Norm absehen. Im allgemeinen glauben wir aber doch das Wesentliche in unseren Fällen erkannt zu haben: die allen gemeinsame Erkrankung des *engeren striären Systems.*

Dagegen zweifeln wir nicht einen Moment daran, daß die von uns unterschiedenen Gruppen in der Zukunft noch eine weitere Vermehrung erfahren werden.

Daneben ist ferner eine eingehende Vertiefung des Studiums der oben beschriebenen pathologischen Prozesse nach ihrer histo-pathologischen Seite ein dringendes Bedürfnis. Sie kann uns allein bessere Einblicke in die Ätiologie der architektonischen Veränderungen gewähren.

Endlich ist aber noch eine gründlichere Analyse der klinischen Symptome des einzelnen Krankheitsbildes eine unentbehrliche Voraussetzung für den weiteren Ausbau der normalen und der pathologischen Physiologie des striären Systems. Aus unseren Untersuchungen hat sich eine ganze Reihe neuer Fragestellungen ergeben. Dieselben konnten natürlich noch nicht in den Krankengeschichten berücksichtigt werden, welche uns unsere Kollegen zur Verfügung gestellt haben. Aber in der Zukunft muß es anders werden.[1]) **Dabei glauben wir aus den Ergebnissen unserer Untersuchungen die Forderung ableiten zu dürfen, daß die neuen klinischen Fragestellungen in engster Beziehung mit der pathologisch-anatomischen Forschung und der durch sie auf-**

[1]) Wir selbst werden uns dementsprechend nur noch zur anatomischen Untersuchung solcher Fälle entschließen, in welchen die klinische Untersuchung diese Vertiefung erfahren hat.

gedeckten Lokalisation der krankhaften Veränderungen erfolgen müssen. Es gilt ja nicht nur im Einzelfall die klinischen Symptome, sowie die pathologischen Veränderungen und ihren Sitz in möglichst vollkommenem Umfang zu erfassen, sondern das Wesentliche in der Symptomatologie, dem histologischen Prozeß [1]) und seiner Lokalisation zu erkennen. Zu diesem Zweck müssen die klinischen und pathologisch-anatomischen Untersuchungen in eine bisher nicht vorhandene enge Arbeitsgemeinschaft treten. Daß sie dabei auch noch nach Kräften durch normal-anatomische sowie experimentell-physiologische Forschungen zu fördern sind, braucht wohl nicht weiter ausgeführt zu werden. Beruht doch — wie wir in unseren Ausführungen hervorzuheben nicht unterlassen haben — die Unsicherheit in der pathophysiologischen Erklärung der klinischen Symptome unserer Krankheitsfälle zu einem großen Teil auf Lücken unseres fasersystematischen und synaptologischen Wissens und dem fast noch vollständigen Fehlen einer experimentell-physiologischen Erforschung des engeren striären Systems!

Am Ende dieses Teiles unserer Schlußbetrachtungen möchten wir noch zu den von v. Strümpell neuerdings auf Grund von klinischen Studien an Kranken mit pathologischen Veränderungen des striären Systems aufgestellten Begriffen der normalen „*myostatischen Innervation*" und des pathologischen „*amyostatischen Symptomenkomplexes*" Stellung nehmen. v. Strümpell bezeichnet die von der „vorderen Zentralwindung" durch die „Pyramidenbahn" in die Peripherie geleitete willkürliche Motilität als die *myomotorische* oder *myodynamische* und stellt ihr die diese erst ermöglichende Innervation und Denervation als die *myostatische* gegenüber. Die Störungen dieser myostatischen Funktionen bilden Strümpells amyostatischen Symptomenkomplex. v. Economo und Schilder haben jüngst dagegen eingewandt, daß diese Zusammenfassung die Gefahr mit sich brächte, die „feineren Details" der einzelnen Erkrankungen zu verwischen. Wir stimmen darin den Wiener Autoren bei, wenn wir uns auch bewußt sind, daß man ebenfalls gegen unsere viel engeren Begriffe des Striatum- und des Pallidumsyndroms den gleichen Vorwurf machen könnte. Wir haben aber gegen die v. Strümpellschen Begriffe bei voller Anerkennung alles dessen, was der Autor über die „myostatische" Funktion sagt, vor allem einzuwenden, daß die myostatische Funktion sich nicht nur aus dem Zusammenspiel des striären Systems, des Cerebellum, gewisser Cortexabschnitte usw. zusammensetzt, also lokalisatorisch sehr differente Elemente der Motilität umfaßt, sondern daß v. Strümpells Umgrenzung der myostatischen und myodynamischen Funktion auf alle Fälle sowohl vom lokalisatorischen, wie vom psychophysiologischen Standpunkt aus keine glückliche ist. So rechnet v. Strümpell einerseits die choreatischen Bewegungen zu denjenigen des „neurodynamischen Pyramidensystems". Und andererseits müssen wir auf Grund unserer Experimente am

[1]) Die Wichtigkeit der Aufdeckung des Wesentlichen bei histologischen Veränderungen ist in einer uns erst bei der Korrektur dieses Druckbogens zugesandten, sehr interessanten Arbeit Spielmeyers von neuem betont worden (Die histopathologische Zusammengehörigkeit der Wilsonschen Krankheit und der Pseudosklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 57, 1920).

Affen mit der Möglichkeit rechnen, daß speziell die „myostatische" Funktion des agranulären Gebiets durch Vermittlung der Area gigantopyramidalis und damit eventuell der Pyramidenbahn zustande kommt.[1]) Ferner sind nicht nur auf Grund der Introspektion die willkürlichen Denervationen, welche v. Strümpell bloß nebenbei erwähnt und zur myostatischen Funktion rechnet, als den innervatorischen Myodynamismen gleichwertig[1]) anzusehen, sondern sie gehen nach den Experimenten Sherringtons und Herings auch teilweise von der Area gigantopyramidalis aus. Endlich haben wir erst S. 835 gesehen, daß die Willkürbewegungen, welche v. Strümpell doch mit seinen myodynamischen Bewegungen identifiziert, auf extrapyramidalem Wege wirksame *striäre* Elemente umschließen. Das ungeheuer komplizierte Problem der Motilität kann eben unserer Ansicht nach nicht durch eine rein klinische Beobachtung unter Berücksichtigung einiger Tatsachen der Introspektion gelöst werden, sondern nur durch topistische[2]) Forschung, d. h. durch experimentellen und klinischen Ausbau der Lokalisationslehre unter Führung der architektonischen Gliederung bei gleichzeitiger Benutzung der Tatsachen der Selbstbeobachtung. Die Kliniker müssen endlich aufhören, unter Nichtberücksichtigung der neuesten Fortschritte der Lokalisationslehre pathologischen Bewegungsäußerungen ihren Sitz ansehen zu wollen.

2.

Wir kommen nunmehr zu den pathologisch-anatomischen Fragen, welche uns zu der vorstehenden Untersuchung veranlaßten. Wir haben in dieser und früheren Arbeiten darauf hingewiesen, wie in den obigen Gruppen geschilderte Krankheitsbilder bis in die jüngste Zeit hinein von einzelnen Autoren als sogenannte funktionelle Neurosen angesprochen wurden. Um so auffallender ist es, daß bereits alle untersuchten Krankheitsbilder ein architektonisch faßbares Substrat geliefert haben, ein Substrat, welches bereits im Markfaserbild mit bloßem Auge erkannt werden kann. Wir haben hier dieselbe Überraschung erlebt, welche uns einst die architektonische Rindenfelderung bereitet hat.

Aus dieser Feststellung möchten wir einige methodologische Forderungen für die Zukunft herleiten. So wichtig die histopathologische Vertiefung der Erkrankungen des striären Systems unseren obigen Ausführungen gemäß auch ist, so scheint uns doch für die Vergleichung der einzelnen Fälle, für ihre Gruppierung und ihre lokalisatorische Ausnutzung das Markfaserbild und das ergänzende Giesonbild das Wichtigste zu sein. Die soeben erschienene Veröffentlichung v. Economos und Schilders gibt uns z. B. durchaus kein Bild von der Ausdehnung des pathologischen Prozesses. Die Darstellungen anderer

[1]) Vgl. darüber C. und O. Vogt, Zur Psychophysiologie der Motilität. Dieses Journal, Bd. 26. Vom Standpunkt der Introspektion werden wir in dieser Arbeit die *Zielbewegungen* den *Auxiliärbewegungen* gegenüberstellen. Beide Gruppen umfassen innervatorische und denervatorische Dynamismen.

[2]) Vgl. das Nähere in O. Vogt, Zur topistischen Erforschung des Seelen- und Nervenlebens des Menschen. Dieses Journal, Bd. 26.

Autoren enthalten schwere anatomische Widersprüche. Wir schlagen deshalb vor, zunächst zur Erleichterung des Vergleichs nur Frontalserien anzuwenden, bei annähernd bilateraler Erkrankung eine Hemisphäre in eine lückenlose Markfaserserie zu zerlegen und nur die andere Hemisphäre für feinere histopathologische Methoden zu reservieren, bei unilateraler oder ungleicher Erkrankung der Hemisphären aber beide nach Herausschneiden schmaler Blöcke zu sonst lückenlosen Markfaserserien zu verarbeiten. Nur in ganz frischen Fällen sollte man davon absehen und die Marchi-Methode in Anwendung bringen. Diese warme Empfehlung der Benutzung von Weigert- oder richtiger Kultschitzky-Palschen Markfaserserien stützt sich dabei noch speziell auf zwei Tatsachen. Bei gut gelungener Färbung verrät sich jede destruktive Rindenerkrankung sofort dem Kenner der Cortexmyeloarchitektonik. Irgendwelche kortikalen Komplikationen einer striären Erkrankung werden deshalb bei Durchforschung der Markfaserserie nicht übersehen werden. Dasselbe gilt von Thalamusveränderungen oder solchen anderer Grisea. Dazu kommt dann aber noch die weitere Tatsache, daß etwas ältere lokale Prozesse sich auch in den sekundären Degenerationen äußern.[1]) Für die pathophysiologische Deutung möge man sich aber bei dem Vorhandensein architektonischer Veränderungen vorläufig an diese halten und nicht irgendwelche feine Veränderungen, z. B. in Sudanpräparaten hervortretende Fettablagerungen, eine wichtige Rolle spielen lassen. Wir werden diese letzte Forderung noch weiter unten näher begründen.

Wenn wir von der Ähnlichkeit zwischen Etat dysmyélinique und dem Schwund der Pallidumfaserung im Status desintegrationis (Etat paradysmyélinique) absehen, sind alle oben von uns unterschiedenen pathologisch-anatomischen Gruppen gut gegeneinander abgegrenzt. Sie sind reell in der Natur existierende und nicht etwa nur — wie es fälschlicherweise von systematischen Gruppen der Zoologie und Botanik so oft behauptet worden ist — auf Abstraktionen beruhende künstliche Kategorien. Wollen wir diesen Befund mit O. Vogts Ergebnissen seiner Studien über das Variieren gewisser Insektenarten in Analogie bringen, so müssen wir — entsprechend unseren Ausführungen in der Einleitung — schließen, daß extrastriäre Schädigungen — eventuell auch nur in der Aszendenz — als Ursache nicht nur des Status marmoratus (vgl. oben S. 692!), sondern auch der übrigen Krankheitsformen anzusehen sind. Unsere bisherigen Studien haben aber nach dieser Richtung keine positiven Ergebnisse gehabt. Wir können höchstens für diejenigen Erkrankungen, welche mehrere Geschwister befallen, ohne sich in der Aszendenz gezeigt zu haben (Etat marbré, Totalnekrose), entsprechend dem schon S. 692 Ausgeführten von der hypothetischen Noxe vermuten, daß sie bereits die Keimzellen getroffen hat. Es erscheint uns

[1]) So wird die in der eben erwähnten Arbeit Spielmeyers zitierte Veränderung des Subikulum (S. 337) auch myeloarchitektonisch hervortreten. Und die von diesem Autor beobachtete Erkrankung des Dentatum (S. 327) wird sich nicht nur in einem veränderten architektonischen Bild, sondern auch in einer sekundären Degeneration des Brachium conjunctivum offenbaren.

aber als eine durchaus fruchtbare Aufgabe der weiteren Forschung, nach derartigen Schädigungen zu suchen.

Ebenso muß künftigen Untersuchungen die Entscheidung darüber vorbehalten bleiben, in welchem Maße besondere Familien und Rassen spezifisch gefärbte Erkrankungen des striären Systems zeigen oder bei gewissen Rassen bestimmte Krankheiten überhaupt nicht auftreten, wie man es entsprechend unserer Einleitung bei durch extrastriäre Noxen ausgelösten Schädigungen des striären Systems annehmen muß.

In der vorstehenden Arbeit ließen 33 Fälle pathologisch-anatomischer Veränderungen des engeren striären Systems 8 Gruppen unterscheiden. Drei dieser Gruppen, den Status marmoratus, den progressiven Status fibrosus und den Status desintegrationis, hätten wir leicht um viele Fälle vermehren können, wenn wir uns der Mühe ihrer Untersuchung bei den bisher üblichen Krankengeschichten hätten unterziehen wollen. Aus dieser Sachlage scheint uns ohne weiteres die beschränkte Zahl verschiedener Erkrankungen des striären Systems hervorzugehen, wenn auch die weitere Forschung zweifellos noch neue Formen aufdecken wird. In dieser Beschränktheit striärer Krankheiten sehen wir nach unserer Einleitung den Ausdruck dafür, daß die Gewebselemente, welche die einzelnen Teile des striären Systems zusammensetzen, ihrer Konstitution nach nur in ganz bestimmten Richtungen auf extrastriäre Schädigungen reagieren können.

Mit dieser Einengung von Reaktionsformen dürfte es weiter zusammenhängen, daß — wie wir es in der Einleitung von den künstlichen Schmetterlingsaberrationen erwähnten — ganz ungleiche Ursachen nahezu identische pathologisch-anatomische Bilder zeitigen. Wir haben schon in unseren Aufsätzen und hier S. 694 darauf hingewiesen, daß ein enzephalitischer Großhirnherd im kindlichen Gehirn, eine enzephalitische Erweichung der Umgebung des Striatum beim Erwachsenen, die unbekannten Ursachen der einfachen progressiven und der Huntingtonschen Chorea, sowie die progressive Paralyse zu jener elektiven Nervenzellnekrose führen, welche den Status fibrosus zeitigt. Die unbekannte Ursache der Wilsonschen Krankheit veranlaßt — so führten wir früher („Zur Kenntnis usw.", S. 52) auch schon aus — ebenso wie eine Strangulation eine Totalnekrose. Wir können heute noch diese Feststellungen dahin ergänzen, daß die Gefäßsklerose, welche nicht nur zu großen hämorrhagischen und malacischen Herden führt, sondern auch die Lakunen und vielleicht sogar die Criblüren veranlaßt, sicherlich eine sehr verschiedene Ätiologie hat.

Führen aber ungleiche Ursachen zu annähernd denselben anatomischen Veränderungen, so entsteht die weitere Frage, ob diese Veränderungen im Einzelfall nicht doch eine durch die spezielle Ätiologie bestimmte Färbung aufweisen. Diese Frage können wir schon heute für die 4 Gruppen des Etat fibreux bejahen. Der durch enzephalitische Nachbarprozesse ausgelöste erreicht nicht nur bald einen Stillstand, sondern auch der Bau der Ersatzglia ist — wie wir oben S. 699 sahen — ein besonderer. Bei den drei anderen Ätiologien ist die elektive Zellnekrose nicht nur eine dauernd progressive, sondern bei der einfachen Chorea ist die Gliose eine geringere als bei der Huntingtonschen, und bei der

progressiven Paralyse zeigt die Striatumerkrankung die typischen Gefäßveränderungen der Paralyse. Die pathologisch-anatomische Untersuchung darf deshalb nicht bei der Einreihung des einzelnen Falles in eine unserer jetzigen oder der noch später abzugrenzenden Gruppen stehen bleiben. Sie muß in die besonderen Eigentümlichkeiten jedes Falles möglichst tief eindringen, um auf diese Weise die gegenwärtigen Gruppen in ätiologisch differente Unterabteilungen mehr und mehr zu zerlegen. Nur so dürfen wir hoffen, allmählich in die kausale Begründung der einzelnen Erkrankungen des engeren striären Systems einzudringen.

Die weitere Vermutung, daß unsere Erkenntnis der verschiedenen Erkrankungen des striären Systems seine besondere Disposition oder Nichtveranlagung zu bestimmten Erkrankungen aufdecken würde, hat sich vollständig bestätigt, wie wir schon in unserem Beitrag „Zur Kenntnis usw.", S. 53, feststellen konnten: „Der Etat marbré ist eine angeborene Mißbildung, welche in diesem Grade bisher nur im Striatum beobachtet worden ist. Sie ergreift dabei nie die Umgebung des Striatum. Nur in sehr viel leichterem Grade kommt sie daneben als C. Vogts Plaques fibromyéliniques im Cortex cerebri vor.". Dagegen haben wir sie bisher niemals in einem anderen Griseum des Zentralnervensystems aufgefunden. Wir dürfen deshalb wohl ohne weiteres behaupten, daß das Striatum zu dieser Mißbildung ganz besonders disponiert ist. In der elektiven Zellnekrose des Striatum als einer Teilerscheinung des Bielschowskyschen Typus der zerebralen Hemiatrophie verfallen die Zellen des Striatum und solche der III. Hirnrindenschicht einer Nekrobiose, während die anderen Hirnrindenschichten intakt bleiben. Neben der III. Hirnrindenschicht neigt also hier das Striatum in besonderem Maße zu einem Absterben seiner Zellen. Bei dem progressiven Etat fibreux der einfachen Chorea haben wir vollends eine isolierte schwerste Erkrankung des Striatum, während das ganze übrige Zentralnervensystem, abgesehen von einer leichten Miterkrankung des Pallidum und selbstverständlichen sekundären Degenerationen, intakt sein kann. Von neuem begegnet uns also hier eine besondere Disposition des Striatum zur Nekrobiose. Dagegen nimmt das striäre System nur ausnahmsweise an dem paralytischen Prozeß teil. Dabei existiert noch in bezug auf Neigung zur paralytischen Erkrankung ein Unterschied zwischen Striatum und Pallidum. Umgekehrt befällt der Status dysmyelinisatus vornehmlich die pallidäre Faserung. „Die Totalnekrose beginnt wohl immer im Putamen." Endlich sind für die im Etat de désintégration vereinigten pathologischen Prozesse Striatum und Pallidum Prädilektionsstellen. Wir sehen so, „daß das striäre System oder Teile desselben von bestimmten Erkrankungen ausschließlich, besonders stark oder speziell oft heimgesucht werden". Anderen Krankheiten verfällt dagegen das striäre System nur selten. Wir können dabei schon heute feststellen, daß diese Dispositionen oder Nichtveranlagungen keine Beziehung zum phylogenetischen Alter oder zur Reihenfolge in der ontogenetischen Reifung haben. Im Etat fibreux gehen phylogenetisch oder ontogenetisch relativ jugendliche Neurone (8 und 9 unserer Textfigg. 1 und 2), im Etat dysmyé-

linique dagegen zumeist phylogenetisch alte und ontogenetisch früh markreife Neurone zugrunde. Das bei der einfachen Chorea absterbende Striatum ist aber immerhin noch ein phylogenetisch sehr altes Gebilde gegenüber manchen Partien der bei seiner Erkrankung intakt bleibenden Hirnrinde. Auch die öfter ausgesprochene Idee, diese differente Vulnerabilität der verschiedenen zerebralen Grisea auf ungleiche Ernährungsbedingungen und dabei speziell die zweifellos große Empfindlichkeit des Striatum für manche Erkrankungen auf besonders ungünstige Blutversorgungsverhältnisse desselben zurückführen zu wollen, ist unserer Ansicht nach mit der Tatsache unvereinbar, daß das Striatum gewissen Erkrankungen besonders schwer verfällt. Dieser Unterschied in der Widerstandskraft gegenüber verschiedenen Noxen scheint uns vielmehr darauf hinzuweisen, daß wir denselben direkt auf den besonderen Chemismus der einzelnen Grisea des Zentralnervensystems zurückzuführen haben. Mit der Feststellung dieses ungleichen Chemismus schaffen wir aber die notwendige Voraussetzung für seine Aufdeckung und damit — wie wir schon wiederholt betont haben — weiterhin die unentbehrliche Basis für jene Chemotherapie, die uns mehr als andere therapeutische Maßnahmen eine erfolgreiche Bekämpfung der striären Erkrankungen in Aussicht zu stellen scheint.

Unsere Untersuchungen bezweckten dann weiter — entsprechend unseren Ausführungen in der Einleitung — die Entscheidung der Frage, ob die pathologisch-anatomische Gruppierung der Erkrankungen des striären Systems jene wissenschaftliche Klassifikation ermöglicht, welche nicht nur eine schnellste Diagnose gestattet, sondern auch durch Analogieschlüsse uns über die Prognose, die Therapie und die Prophylaxie unterrichtet. Wir haben in der Einleitung S. 633 schon darauf hingewiesen, daß Beginn und Entstehung nervöser Erkrankungen von dem pathologisch-anatomischen Prozeß und der Funktionstüchtigkeit der gesund gebliebenen Hirnteile abhängt. Bei dieser Sachlage muß sich uns die Frage aufdrängen, ob bei Erkrankungen des striären Systems der erste dieser beiden Faktoren von so überragendem Einflusse ist. Als Resultat unserer Untersuchungen konnten wir nun bereits in unserem Aufsatz „Zur Kenntnis usw.", S. 51, mitteilen, daß alle acht von uns unterschiedenen Gruppen von pathologisch-anatomischen Veränderungen durch spezifische Krankheitsbilder charakterisiert sind. Daraus ergibt sich ohne weiteres, daß bei einem im übrigen gesunden Zentralnervensystem die Art der pathologischen Erkrankung des striären Systems — neben der Zeit ihres Auftretens — das Krankheitsbild vom Anfang bis zum Ende in der für uns heute faßbaren Form allein bestimmt.

Aber wir können noch ein Weiteres feststellen. Manche Fälle des Status marmoratus waren mit anderen Anomalien des Zentralnervensystems kombiniert. Bei der Huntingtonschen Chorea und bei der Paralyse des Striatum existierte gleichzeitig eine schwere Großhirnerkrankung. Aber alle diese die Striatumveränderungen begleitenden Anomalien des Zentralnervensystems haben keinen heute schon erkennbaren Einfluß auf den Charakter des jedesmaligen striären Krankheitsbildes. Es behält also in vielen Fällen von gleichzeitiger Erkrankung anderer Hirnteile der pathologische Prozeß im striären System

seinen das Zustandsbild und den Krankheitsverlauf qualitativ bestimmenden Einfluß.

Aber es sind hiervon diejenigen Fälle ausgenommen, in welchen eine spezielle Schädigung anderer motorischer Mechanismen vorliegt. Eine schwerere Störung im spino-cortico-spinalen Reflexbogen der Area gigantopyramidalis verdeckt — wie wir zuerst in unserem „Erster Versuch usw." gezeigt und in dieser Arbeit S. 700f. wieder erörtert haben — das striäre Symptomenbild wenigstens für unsere heutige klinische Analyse vollständig. Auch andere Störungen motorischer Mechanismen vermögen das Krankheitsbild qualitativ zu ändern und so die Diagnose und die Klassifizierung einer striären Erkrankung intra vitam mehr oder weniger zu erschweren, wie es z. B. der Fall v. Stauffenbergs zeigt.

In anderen Fällen verstärken anderweitige Hirnerkrankungen wenigstens die striären Symptome. Wir haben schon S. 677 auf einen derartigen Einfluß der Mikrocephalie hingewiesen. Ferner steigert z. B. eine starke senile Demenz wohl infolge der weitgehenden Aufhebung der Denervationsfunktion die striäre Rigidität wesentlich (33. Fall; vgl. auch 30. Fall!). Hier entsteht ein striäres Symptomenbild, das zur striären Erkrankung unproportional intensiv ist.

Wenn wir aber von diesen speziellen Kombinationen striärer und anderer motorischer Störungen absehen, so müssen wir unsere Erfahrung dahin resumieren, daß die pathologische Anatomie der striären Erkrankungen sogar einen größeren klassifikatorischen Wert hat, als man a priori voraussehen konnte.

Die weiter in der Einleitung angeschnittene Frage, wie weit bei annähernd gleichem pathologischen Prozeß die spezielle ätiologische Färbung das Zustandsbild und den Krankheitsverlauf beeinflußt, vermögen wir heute noch nicht zu beantworten.

Die letzte Frage endlich, welche C. Vogt zur systematischen Bearbeitung der striären Erkrankungen veranlaßte, die Frage, ob aus der pathologisch-anatomischen Gruppierung der Krankheiten des striären Systems allgemein für pathologisch-anatomische Klassifikationen Charakteristisches in den klinischen Symptomen ableitbar und so Fingerzeige für eine derartige, aber vorläufig nur auf dem Wege der klinischen Beobachtung anstrebbare Einteilung der zurzeit pathologisch-anatomisch noch nicht faßbaren Erkrankungen des Nervensystems zu gewinnen wären, haben wir schon in unseren früheren Ausführungen dahin beantworten können, daß nicht das momentane Zustandsbild, sondern die Zeit des Krankheitsbeginns und die Gestaltung des Symptomenbildes während des ganzen Verlaufs das Charakteristische seien.

Damit sind wir an das Ende unserer heutigen Ausführungen gelangt. Wollen wir einen letzten Schluß aus denselben ziehen, so ist es der, daß unser Studium uns gezeigt hat, daß sich eine weitere pathologisch-anatomische wie klinische Vertiefung der Lehre von den Erkrankungen des striären Systems in hohem Maße lohnen und dazu angetan sein wird, über den Rahmen dieser Erkrankungen hinaus eine Reihe allgemeinerer physiologischer und anatomischer Fragen normaler und pathologischer Natur zu klären.

Benutzte Literatur.

Die in der vorliegenden Arbeit nicht erwähnte, aber in unserem ohne Literaturverzeichnis veröffentlichten Beitrag „Zur Kenntnis usw." benutzte Literatur ist hier ebenfalls teilweise zitiert und durch ein vorgestelltes Kreuz hervorgehoben. Die mit einem Stern versehenen Veröffentlichungen waren uns bei der Abfassung des ebengenannten Beitrags noch nicht bekannt. Wir rechnen damit, daß uns im neutralen und „feindlichen" Auslande erschienene Arbeiten der letzten Jahre noch entgangen sind. Soweit Autoren ein Interesse daran haben, daß wir in unseren künftigen Studien ihre in diesen Ländern erschienenen Arbeiten berücksichtigen, möchten wir ihnen hiermit nahe legen, uns Separata zukommen zu lassen. Wir sind gern bereit, Separata unserer Veröffentlichungen im Tausch abzugeben. Dagegen ermöglicht die Gestaltung des „Friedens" von Versailles und St. Germain uns nicht, die betreffende Literatur zu erwerben.

Alzheimer, Die arteriosklerotische Atrophie des Gehirns. Neurolog. Centralbl., 1894. S. 765.

— Neuere Arbeiten über die Dementia senilis usw. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., *3*, 1898.

†— Über die anatomische Grundlage der Huntingtonschen Chorea und die choreatischen Bewegungen überhaupt. Neurolog. Centralbl., 1911.

*Anglade, La chorée chronique. Diskussionsbemerkung. Congrès de Nantes. Revue neurologique. Année 1909. Page 1056.

Anton, Über die Beteiligung der großen basalen Ganglien bei Bewegungsstörungen und insbesondere bei Chorea. Jahrbücher f. Psychiatrie, *14*, 1895.

†d'Antona, Contributo all' anatomia patologica della corea di Huntington. Riv. di patol. nervosa e mentale, XIX, fas. 6, *8*, 1914.

*Auer and McCough, Pathological findings in two cases of paralysis agitans. The Journ. of Nerv. and Mental Diseases. *43*, 1916. (No. 6.)

Babinski, Diadococinésie. Revue neurologique. 1902.

Berger, Zur Kenntnis der Athetose. Jahrbücher f. Psychiatrie, *23*, 1903.

Bielschowsky, Beiträge zur Histopathologie der Ganglienzelle. Dieses Journal, *18*, 1912.

— Über Hemiplegie bei intakter Pyramidenbahn. Dieses Journal, *22*, 1916.

— Einige Bemerkungen zur normalen und pathologischen Histologie des Schweif- und Linsenkerns. Dieses Journal, *25*, 1919.

†Bonhoeffer, Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegungen. Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurologie, *1*, 1897.

†Bremme, Ein Beitrag zur Bindearmchorea. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol., S. 107, 1919.

Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses. Paris, 1895.

— Diagnostic de porencéphalie probable. Semaine médic. 1896.

Byschowski, Beiträge zur Nosographie der Parkinsonschen Krankheit. Arch. f. Psych., *30*.

*Camp, Paralysis agitans-Syndrome with syphilis of the nervous system. The Journ. of nerv. and mental Diseases, *41*, 1914.

Campbell, The morbid changes in the cerebro-spinal nervous system of the aged insanes. Journ. of mental science, *40*, 1894.

Catola, Etude clinique et anatomo-pathologique sur les lacunes de désintégration cérébrale. Revue de Médecine, *24*, 1904.

— Note sur les concrétions calcaires dans le cerveau. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, *17*, 1904.

Déjerine, J., Discussion du cas Pélissier et Borel. Revue neurologique. 1914.

Déjerine, J. et A., Anatomie des centres nerveux. T. II, 1905.

Déjerine et Sollier, Premier cas d'athétose double datant de la première enfance. Bull. de la Société anat., 1888.

Demange, Le tremblement sénile et ses rapports avec la paralysie agitante. Revue de Médecine. 1882.

Deutsch, Ein Fall symmetrischer Erweichung im Streifenhügel und im Linsenkern. Jahrb. f. Psychiatrie, *37*, 1917.

Dowse, The pathology of a case of paral. agitans. Transactions of the path. Soc. of London. 1878.

Durand-Fardel, Traité des maladies des vieillards etc. 1854. (Zitiert nach Léri.)

v. Economo, Wilsons Krankheit und das Syndrome du corps strié. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psych., 1918.

v. Economo und Karplus, Zur Physiologie und Anatomie des Mittelhirns. Arch. f. Psych., *46*.

*— und Schilder, Eine der Pseudosklerose nahestehende Erkrankung im Präsenium. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie, *55*, 1920.

Eichhorst, Über Athetose. Virchows Archiv, *137*, 1894.

Ferrand, Essai sur l'hémiplégie des vieillards. Paris. 1902.

*Fickler, Ein Fall von Erweichung des Marklagers einer Großhirnhemisphäre. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie, *15*, 1913.
Fischer, O., Zur Frage der anatomischen Grundlagen der Athétose double und der posthemiplegischen Bewegungsstörung überhaupt. Zeitschrift f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie, *7*, 1911.
Foerster, O., Die arteriosklerotische Muskelstarre. Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie. 1909. S. 902 ff.
Forel, Untersuchungen über die Haubenregion und ihre oberen Verknüpfungen im Gehirn des Menschen und einiger Säugetiere mit Beiträgen zu den Methoden der Gehirnuntersuchung. Arch. f. Psychiatrie, *7*, 1877, Heft 3.
Forster, Paralysis agitans. Klinischer Teil. Lewandowskys Handbuch der Neurologie, Bd. 3, 1912.
Freud, Die infantile Zerebrallähmung. Wien, 1897.
Freund, C. S., Breslauer psychiatrisch-neurologische Vereinigung. Sitzung vom 27. Febr. 1911. Berl. klin. Wochenschr., Nr. 16, 1911.
Freund, C. S. und Vogt, C., Ein neuer Fall von Etat marbré des Corpus striatum. Ds. Journ., Bd. *18*, 1911.
Friedemann, Die Cytoarchitektonik des Zwischenhirns der Cercopitheken mit besonderer Berücksichtigung des Thalamus opticus. Dieses Journal, *18*, Ergänzungsheft 2.
†Grünstein, Zur Frage von den Leitungsbahnen des Corpus striatum. Neurol. Centralbl., *30*, 1911, S. 659.
*Guillain et Dubois, Sur un cas d'athétose double avec signe de Babinski provoqué par l'excitation de la surface cutanée de tout le corps. Revue neurologique, *5*, 1914, page 714.
†Halban und Infeld, Zur Pathologie der Hirnschenkelhaube. Obersteiners Arbeiten, Bd. 9, 1902.
Halipré, La paralysie pseudobulbäre. Thèse de Paris. 1894.
Hebold, Welche Erscheinungen machen Herderkrankungen im Putamen des Linsenkerns? Arch. f. Psychiatrie, *23*.
†Herz, A., Zur Frage der Athetose bei Thalamuserkrankungen. Arbeiten aus dem Wiener Neurolog. Institut, *18*, 1910.
*Hunt, The syndrome of the globus pallidus. The Journ. of nerv. and ment. Diseases. *11*, 1916, *44*, page 437.
*— The efferent pallidal system of the corpus striatum. The Journ. of nerv. and mental Diseases. *46*, Nr. 3, 1917.
Jelgersma, Neue anatomische Befunde bei Paralysis agitans und bei chronischer Chorea. 80. Vers. deutscher Naturf. und Ärzte. Köln 1908. Referat: Neurol. Centralbl. 1908.
— Die anatomischen Änderungen bei Paralysis agitans und chronischer Chorea. Ausführlicherer Bericht: Verhandl. d. Ges. deutscher Naturf. und Ärzte zu Köln, 2. Teil, 2. Hälfte, Leipzig 1909.
— Zur Theorie der zerebellaren Koordination. Dieses Journal, *24*, 1918.
Kleist, Über nachdauernde Muskelkontraktionen. Journ. f. Psychologie u. Neurologie, *10*, 1908.
— Untersuchungen zur Kenntnis psychomotorischer Bewegungsstörungen. 1908.
†— Anatomische Befunde bei Huntingtonscher Chorea. Neurol. Centralbl. 1912.
— Zur Auffassung der subkortikalen Bewegungsstörungen. Arch. f. Psych. *59*.
Kölliker, Handbuch der Gewebelehre des Menschen. 2. Band. Engelmann, Leipzig 1896.
Kölpin, Zur pathologischen Anatomie der Huntingtonschen Chorea. Ds. Journ. Bd. *12*. 1909.
Lafora und Glück, Beitrag zur Histologie der myoklonischen Epilepsie. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psych., *6*, 1911.
Landouzy, Note sur un cas d'athétose. Le Progrès médical. 1878.
Léri, Le réflexe des orteils chez les enfants. Rev. neurol., 1903.
— Le cerveau sénile. Lille, 1906.
Lewy, Paralysis agitans. Patholog. Anatomie. Lewandowskys Handb. d. Neurol., Bd. 3. 1912.
— Zur pathologischen Anatomie der Paralysis agitans. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, *50*, 1914.
*Lhermitte et Porak, Sur un cas de chorée progressive d'Huntington avec examen anatomique. Soc. de Neurologie. Revue neurol., Vol. 13, 1914. (Zit. nach Referat.)
†Liepmann, Diskussionsbemerkung. Neurologisches Centralbl., 1912.
Loewy, Symmetrische Erweichungsherde beider Hemisphären im Kopfe des Nucleus caudatus und im äußeren Gliede des Linsenkerns mit Muskelrigidität. Deutsche Medizinalztg., 1903.
Maillard, Considérations sur la maladie de Parkinson. Thèse. Paris 1907. (Zitiert nach Zingerle.).
v. Malaisé, Studien über Wesen und Grundlagen seniler Gehstörungen. Arch. f. Psych., *46*, 1910.
Manschot, Paralysis agitans. Dissertation. Amsterdam 1904. F. van Rossen. (Zitiert nach Lewy.)
Marie, P., Hémiplégie spasmodique infantile. Dictionnaire de Dechambre. 1886.
— Des différents états lacunaires du cerveau. XIII[me] Congr. d. Méd. Sect. de Neur. Paris, 1900.
— Des foyers lacunaires de désintégration etc. Revue de Médecine. Tome XXI, 1901.

Marie, P., Tabes dorsal spasmodique (Maladie de Little). Traité de Médecine. Tome IX, 1901.
— Revision de la question de l'aphasie. Semaine médicale, 1906.
— Discussion sur l'aphasie. Revue neurol., 1908.
†— et Guillain, Lésion ancienne du noyau rouge. Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 16, 1903.
— et Lhermitte, Lésions de la chorée chronique progressive. Annales de Médecine, 1, 1914.
Mingazzini, Das Linsenkernsyndrom. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie, 8, 1911.
v. Monakow, Hirnpathologie. 2. Aufl.
Murrell, Case of Athetosis. Lancet 1879. März, S. 369.
Muskens, An anatomico-physiological study of the posterior longitudinal bundle in its relation to forced movements. Brain. Bd. 36. 1913/14.
Oppenheim und Vogt, C., Wesen und Lokalisation der kongenitalen und infantilen Pseudobulbärparalyse. Dieses Journal, 18, 1911.
†Pfeiffer, A contribution to the pathology of chronic, progressive chorea. Brain. XXXV. 1913.
†Pineles, Zur Lehre von den Funktionen des Kleinhirns. Obersteiners Arbeiten, 1899.
*Pollock, The pathology of the nervous system in a case of progressive lenticular degeneration. Journ. of nervous and mental diseases. Vol. 46, XII, 17.
†Probst, Über die Rindensehhügelfasern usw. Arch. f. Anatomie u. Physiologie. Anat. Abt., 1903.
Ramon y Cajal, Histol. du Syst. nerveux de l'homme et des vertébrés. Tome 2, A. Maloine. 1911.
†Richer, Paul et Meige, Etude morphologique sur la maladie de Parkinson. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. No. 6, 1895.
Rothmann, Demonstration zu den Zwangsbewegungen des Kindesalters. Neurol. Centralbl., 1915.
†Roussy, La couche optique. Thèse de Paris. 1907.
Sachs, On the structure and functional relations of the optic thalamus. Brain. 32, 1909.
Sicard, Maladie de Parkinson. Revue neurol., 1914. page 728.
*Spiegel, Die Kerne im Vorderhirn der Säuger. Arbeiten aus dem Neurolog. Institut an der Wiener Universität. Bd. XXII (II.—III. Heft). 1919.
v. Stauffenberg, Zur Kenntnis des extrapyramidalen motorischen Systems. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., 39, 1918.
v. Strümpell, Zur Kasuistik der chronischen Huntingtonschen Chorea. Neurographs, 1, 1908.
— Zur Kenntnis der sog. Pseudosklerose usw. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. 54, 1915
*— Die myostatische Innervation und ihre Störungen. Neurol. Centralbl., 1920.
Thomalla, Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych., 41, 1918.
Vogt, C., La myéloarchitecture du thalamus du cercopithèque. Ds. Journ, 12, Ergh., 1909.
— Quelques considérations générales à propos du syndrome du corps strié. Dieses Journal, 18, 1911.
Vogt, C. und O., Zur Erforschung der Hirnfaserung. Neurobiologische Arbeiten. Jena 1902.
— Erster Versuch einer pathologisch-anatomischen Einteilung striärer Motilitätsstörungen usw. Dieses Journal, 24, 1918.
— Allgemeinere Ergebnisse unserer Hirnforschung. Dieses Journal, 25, 1919.
— Zur Kenntnis der pathologischen Veränderungen des Striatum usw. Sitzungsberichte der Heidelberger Akad. der Wiss., Abteil. B. Jahrg. 1919. 14. Abhandl.
Vogt, O., Adnotationen in Forel, Hypnotismus. 3. Auflage. 1895.
— Zur Kenntnis des Wesens und der psychologischen Bedeutung des Hypnotismus. Zeitschr. f. Hypnot. Bd. 3 u. 4. 1895/96.
— Über strukturelle Hirncentra mit besonderer Berücksichtigung der strukturellen Felder des Cortex pallii. Anat. Anzeiger. Bd. 29. 1906.
— Studien über das Artproblem. Sitzungsbericht der Ges. naturforsch. Freunde. Berlin 1909 u. 1911.
— Korbinian Brodmann. Dieses Journal, 24, 1918.
Walbaum, Beitrag zur pathologischen Anatomie der Paralysis agitans. Virchows Archiv, 165, 1901.
Westphal, Über doppelseitige Athetose usw. Arch. f. Psychiatrie, 60, 1919.
— Über eigenartige Einschlüsse in den Ganglienzellen bei einem Fall von Myoklonus-Epilepsie. Arch. f. Psych., 60, 1919.
Wilson, Progressive lenticular degeneration. Brain. 34, 1912.
— An experimental research into the anatomy and physiology of the Corpus striatum. Brain. 36, 1913/14.
Winkler, Zitiert nach Jelgersma.
Zingerle, Über Paralysis agitans. Dieses Journal, 14, 1909.

ırnal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)

2. Normaler Erwachsener.

3. Normaler Erwachsener.





1. 5 Monate altes, normales Kind.



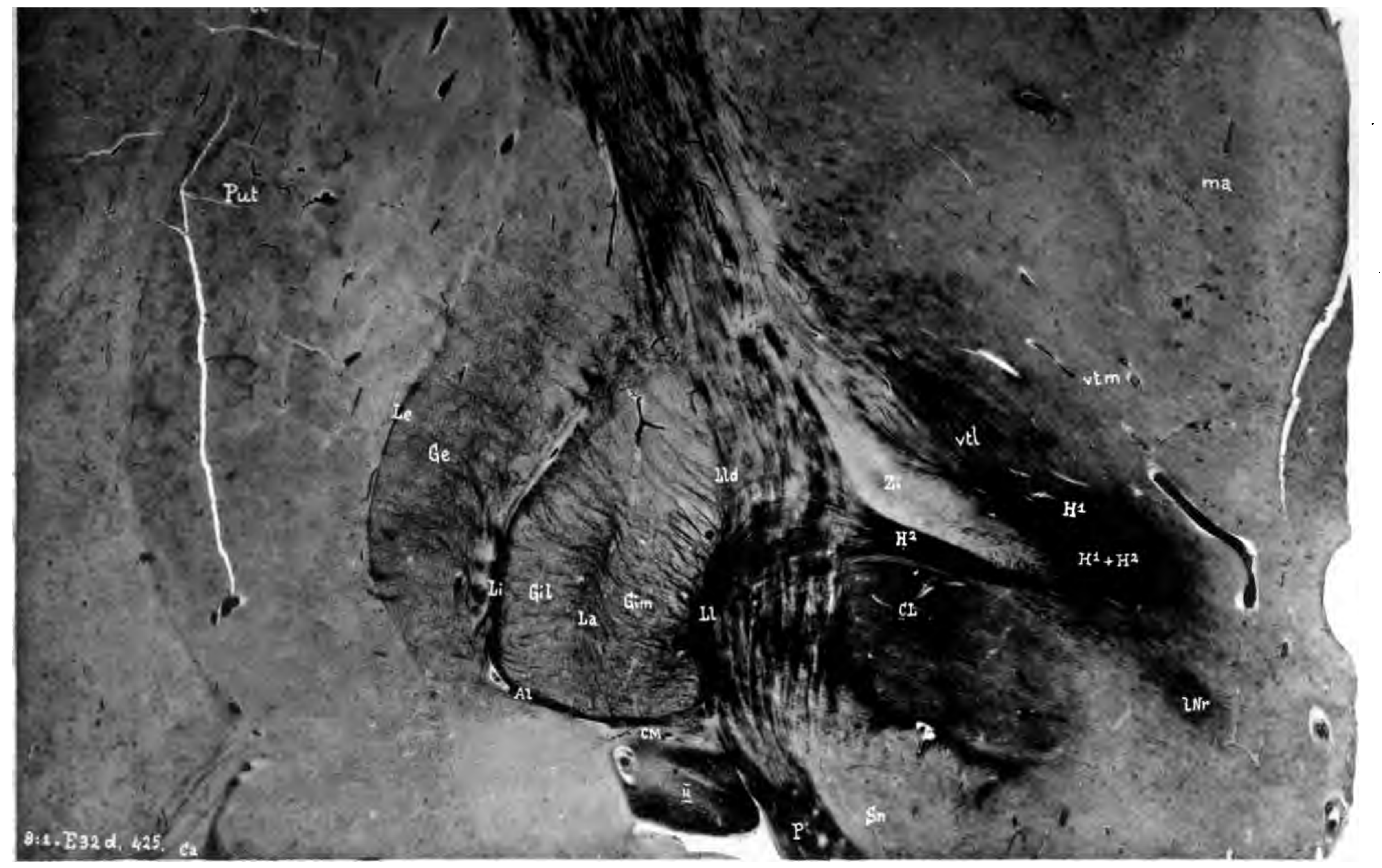
2. 5 Monate altes, normales Kind.



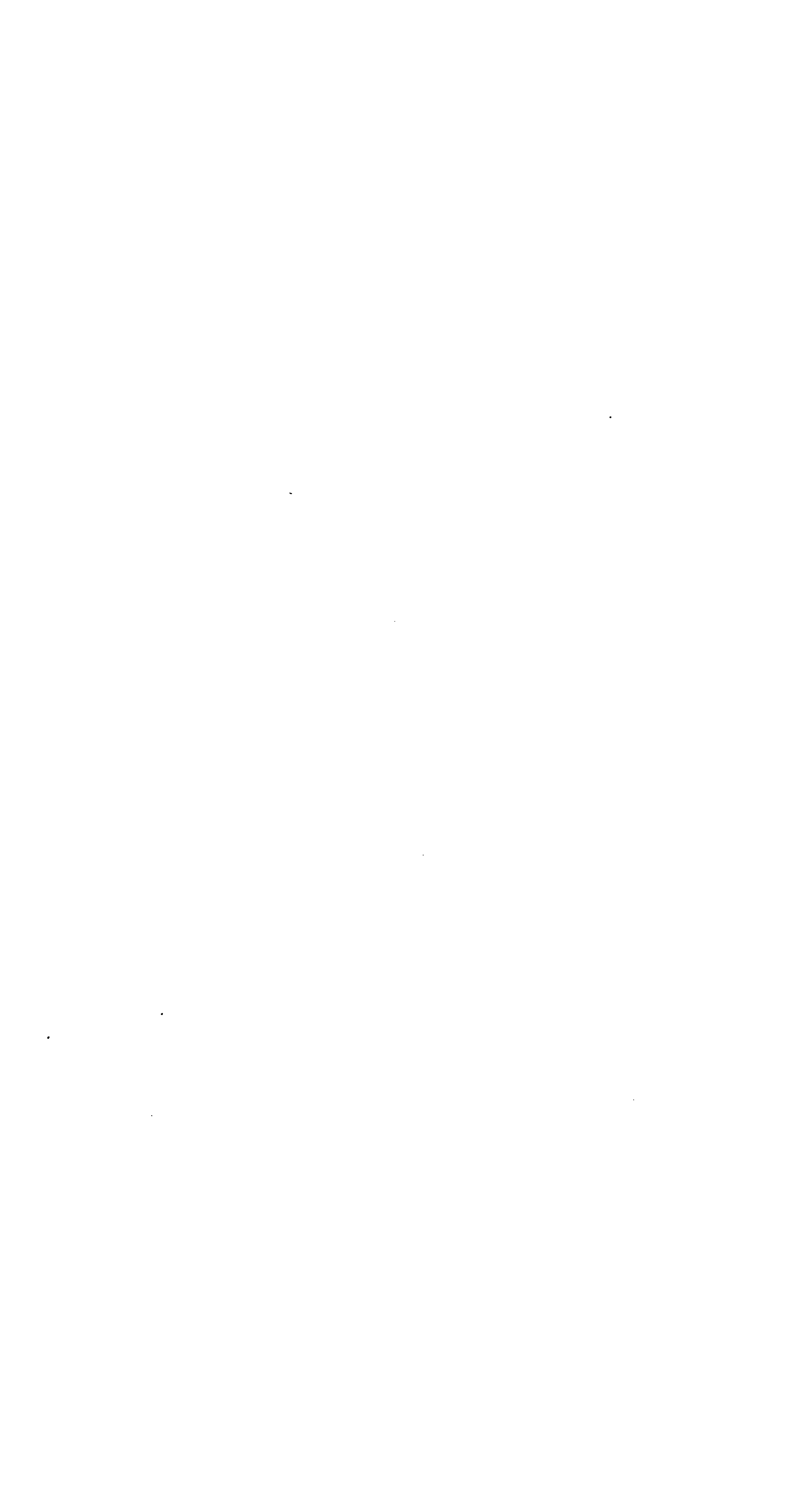




Tafel 4.



2. 5 Monate altes, normales Kind.



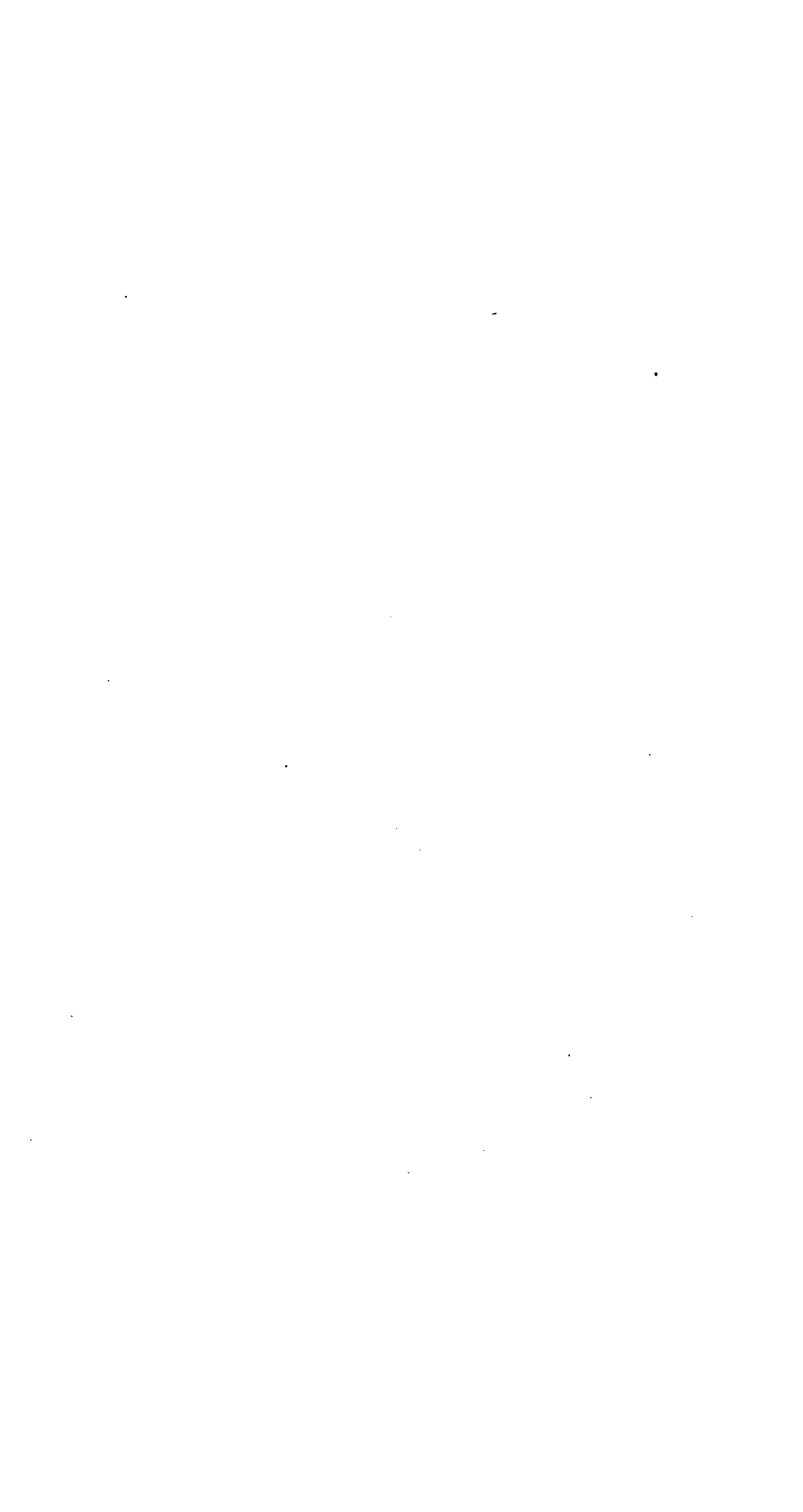


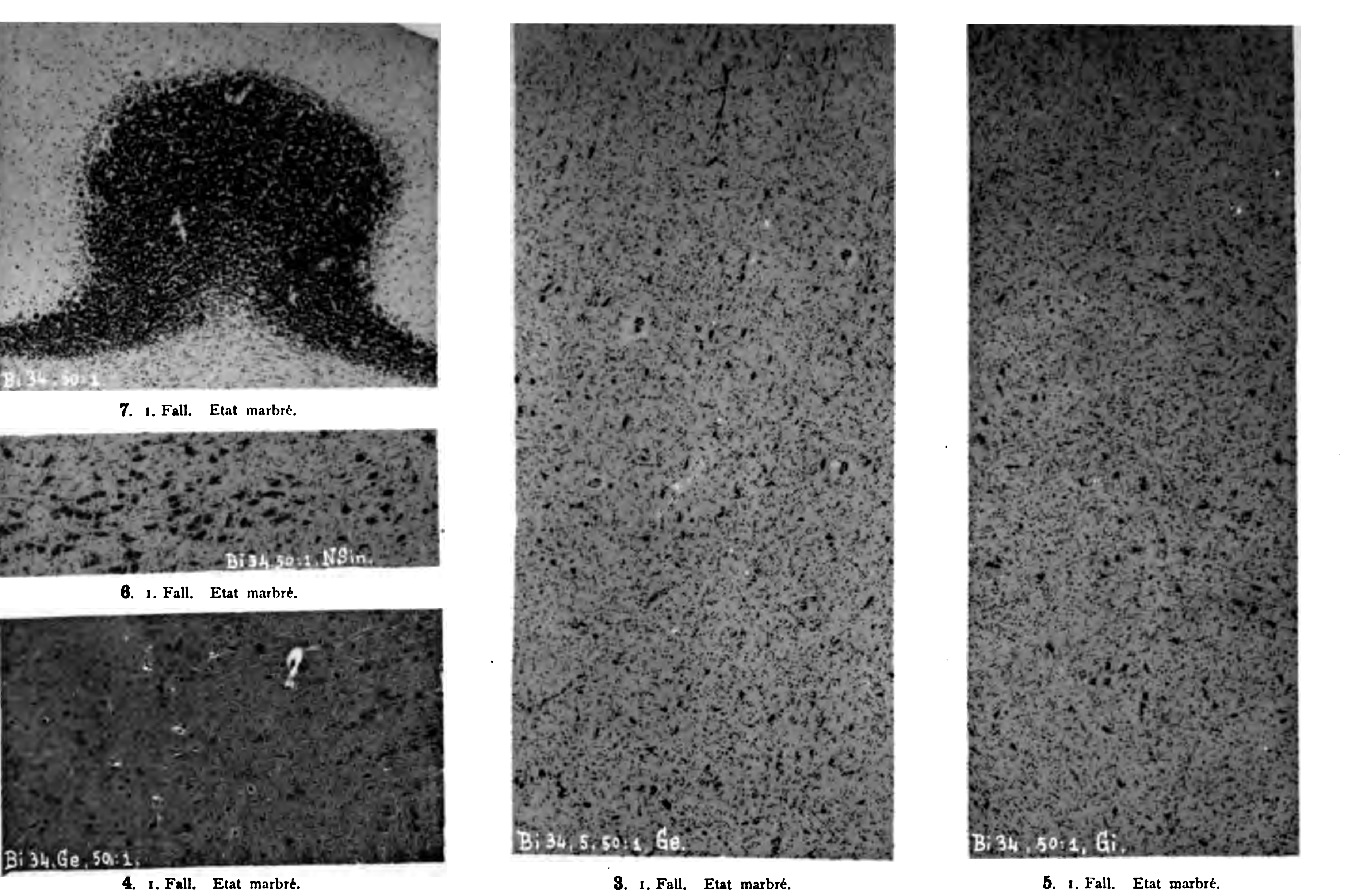
nal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)





2. 5 Monate altes Kind.





7. 1. Fall. Etat marbré.

6. 1. Fall. Etat marbré.

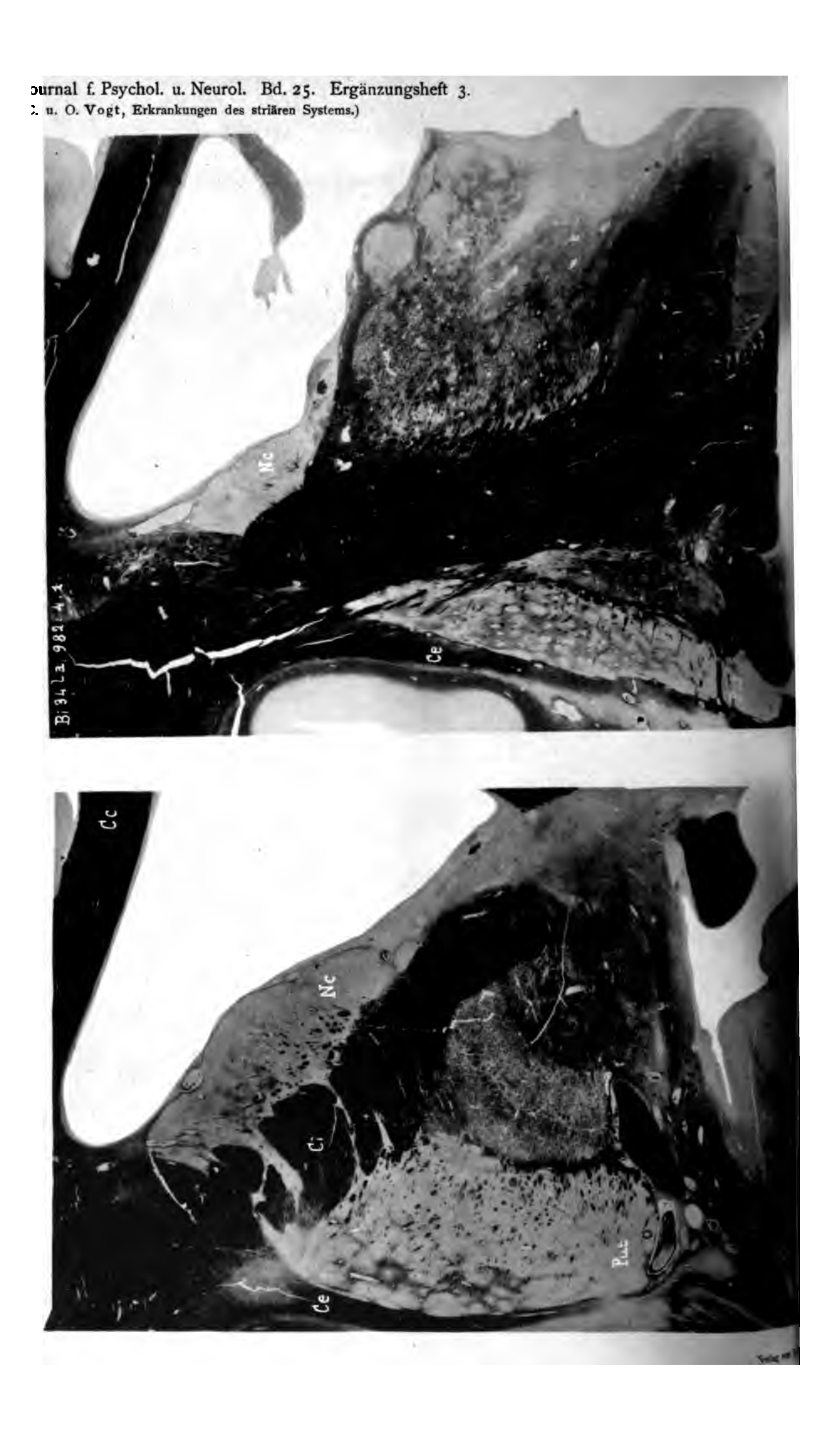
4. 1. Fall. Etat marbré.

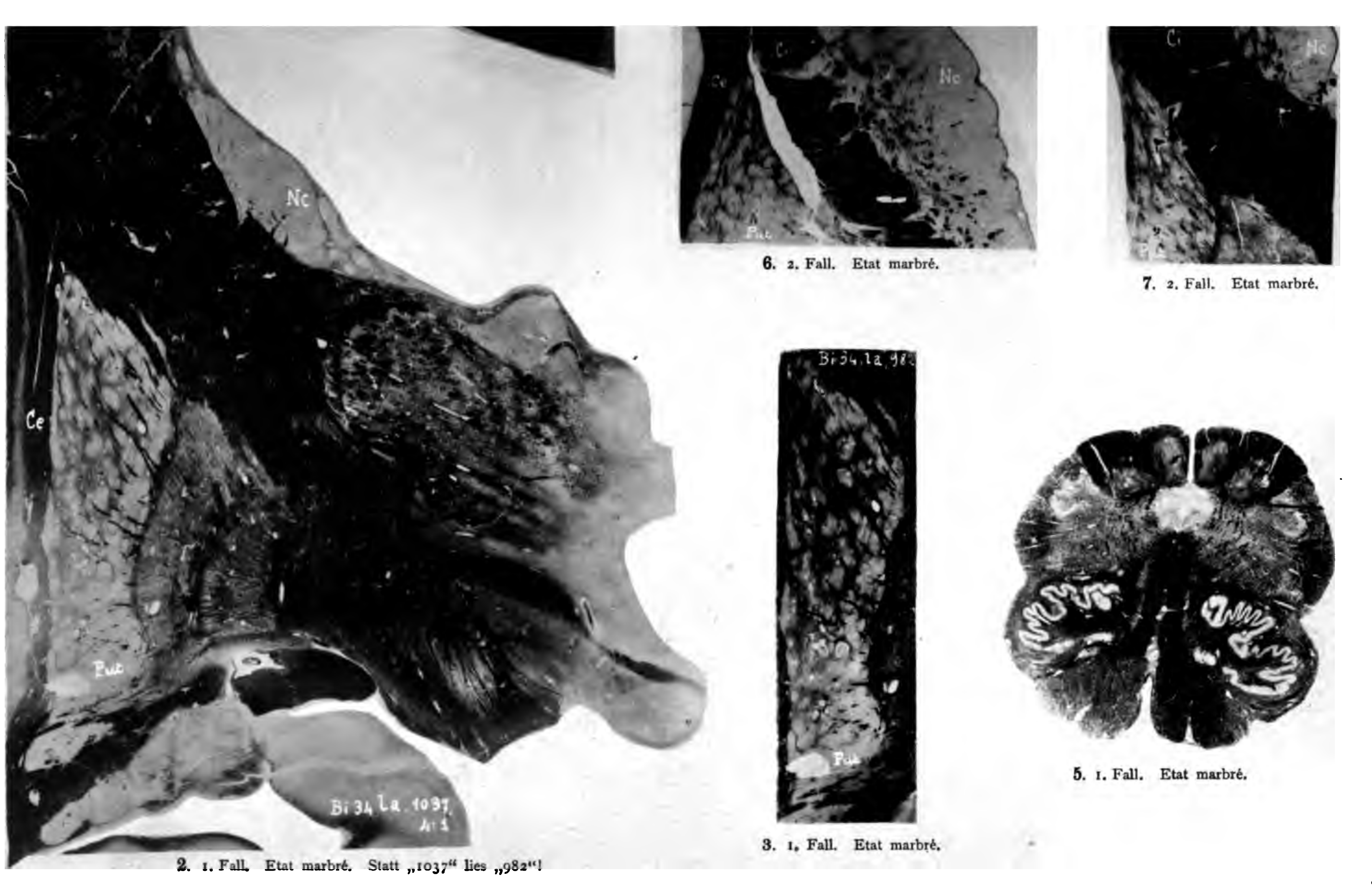
3. 1. Fall. Etat marbré.

5. 1. Fall. Etat marbré.



ournal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
:. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)





2. 1. Fall. Etat marbré. Statt „1037“ lies „982“!

6. 2. Fall. Etat marbré.

7. 2. Fall. Etat marbré.

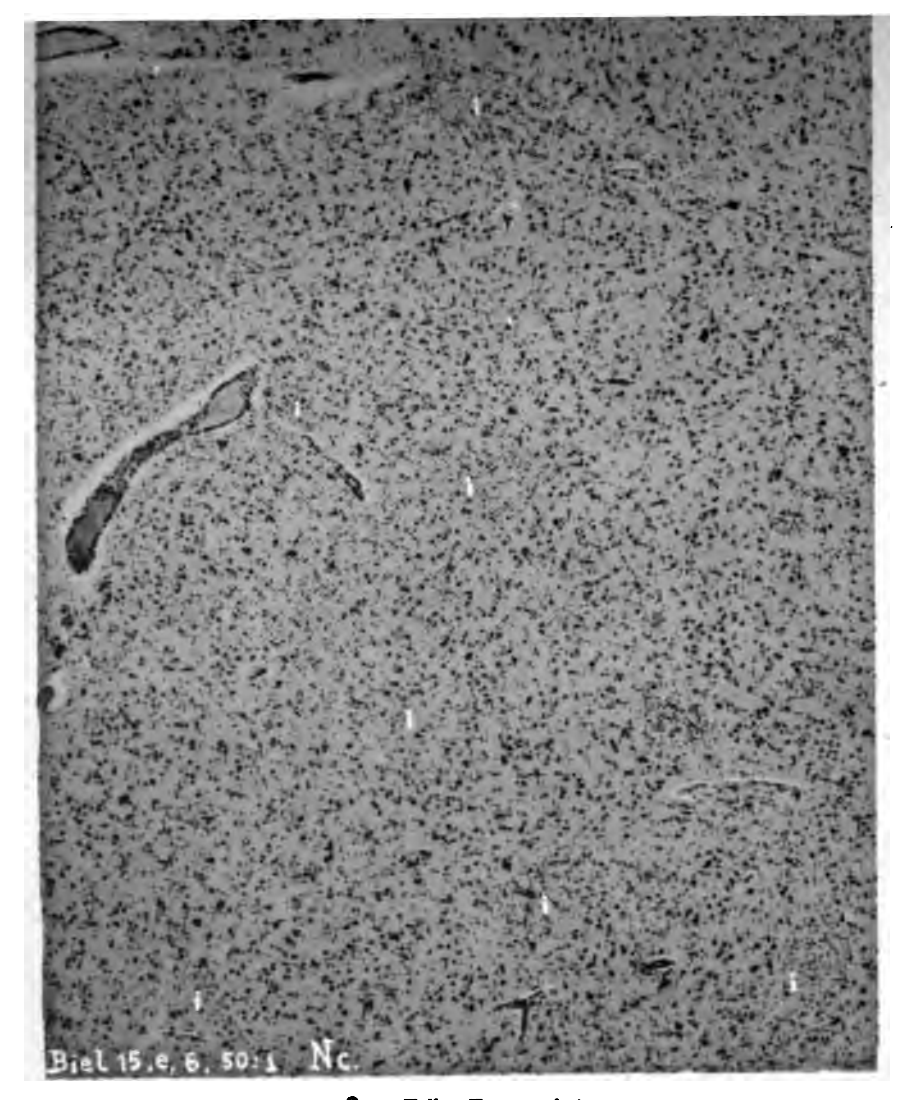
3. 1. Fall. Etat marbré.

5. 1. Fall. Etat marbré.

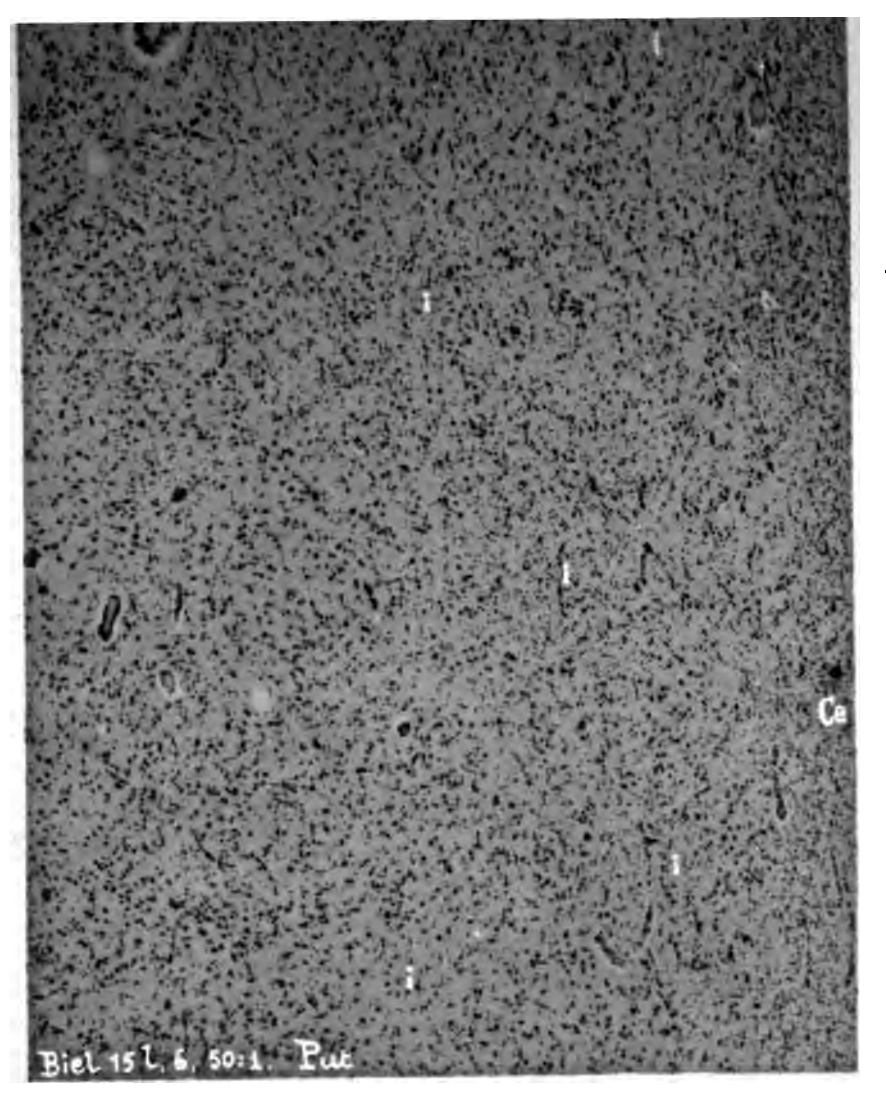


Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
(C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)

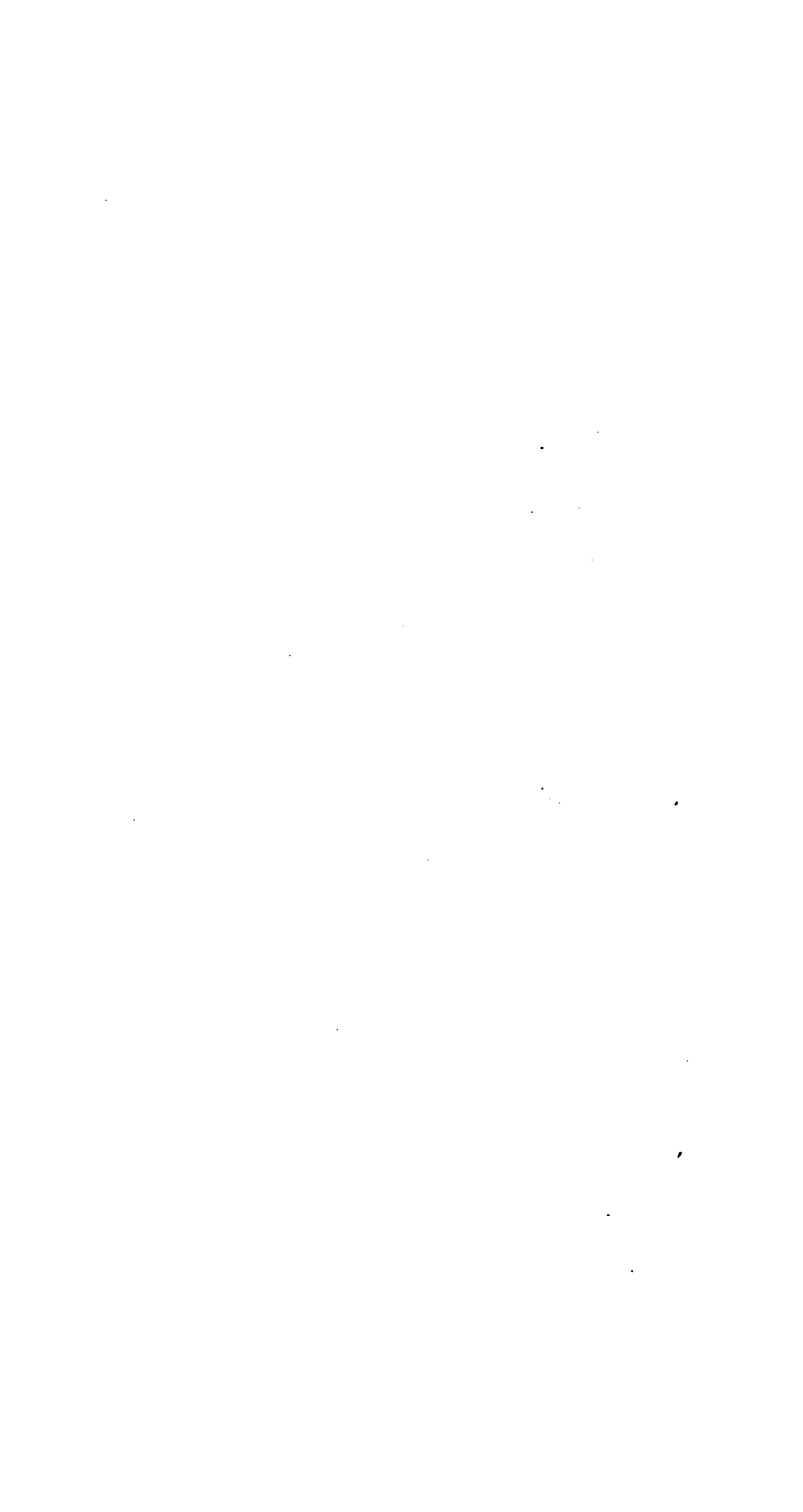


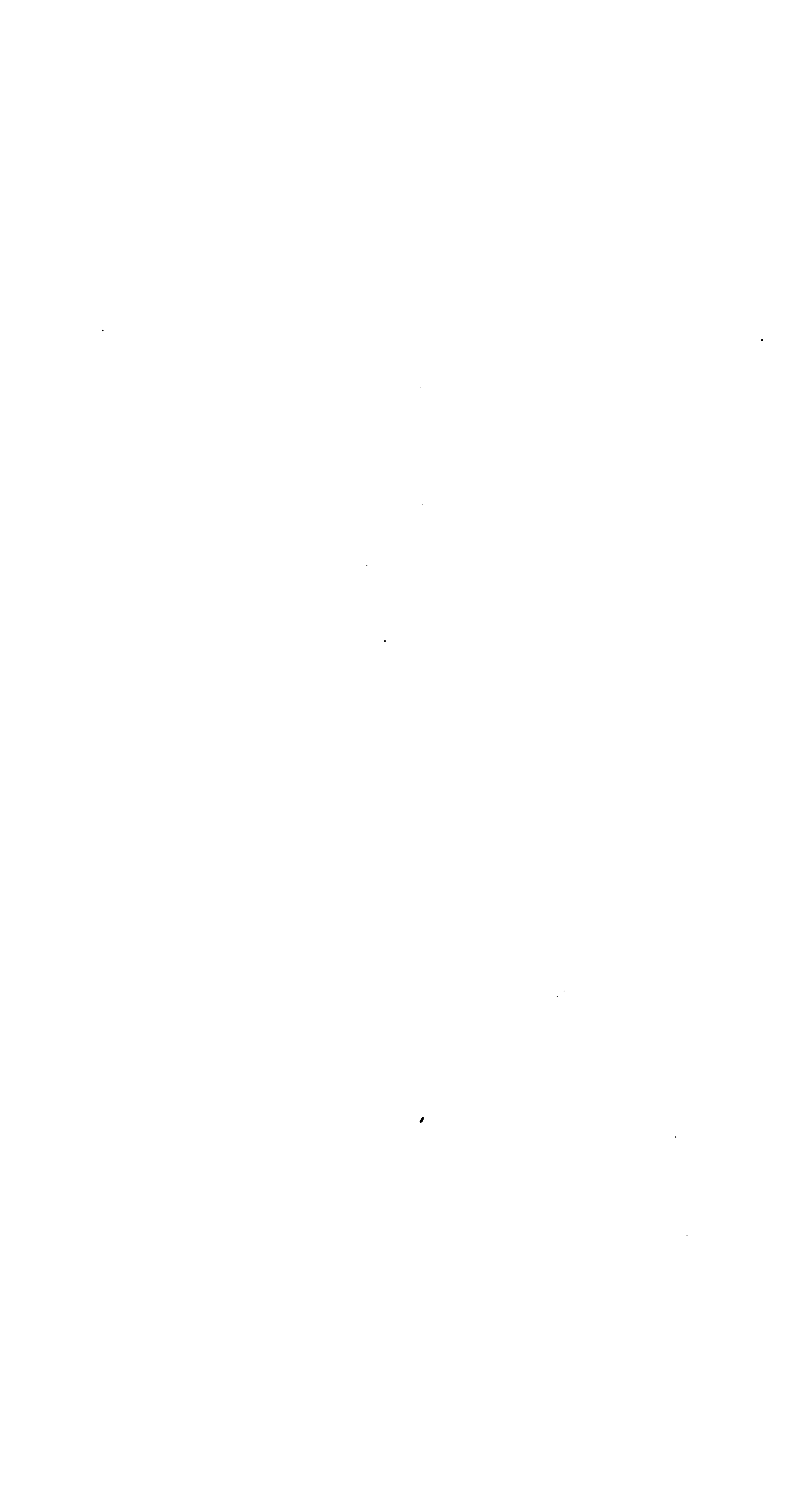


2. 3. Fall. Etat marbré.

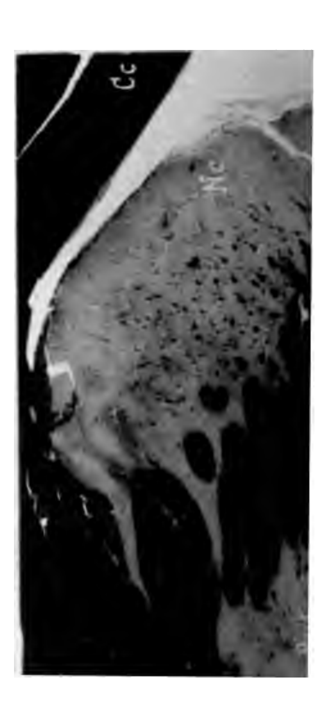


3. 3. Fall. Etat marbré.

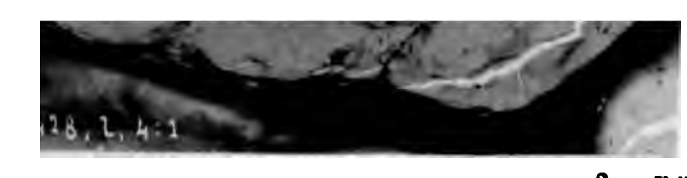


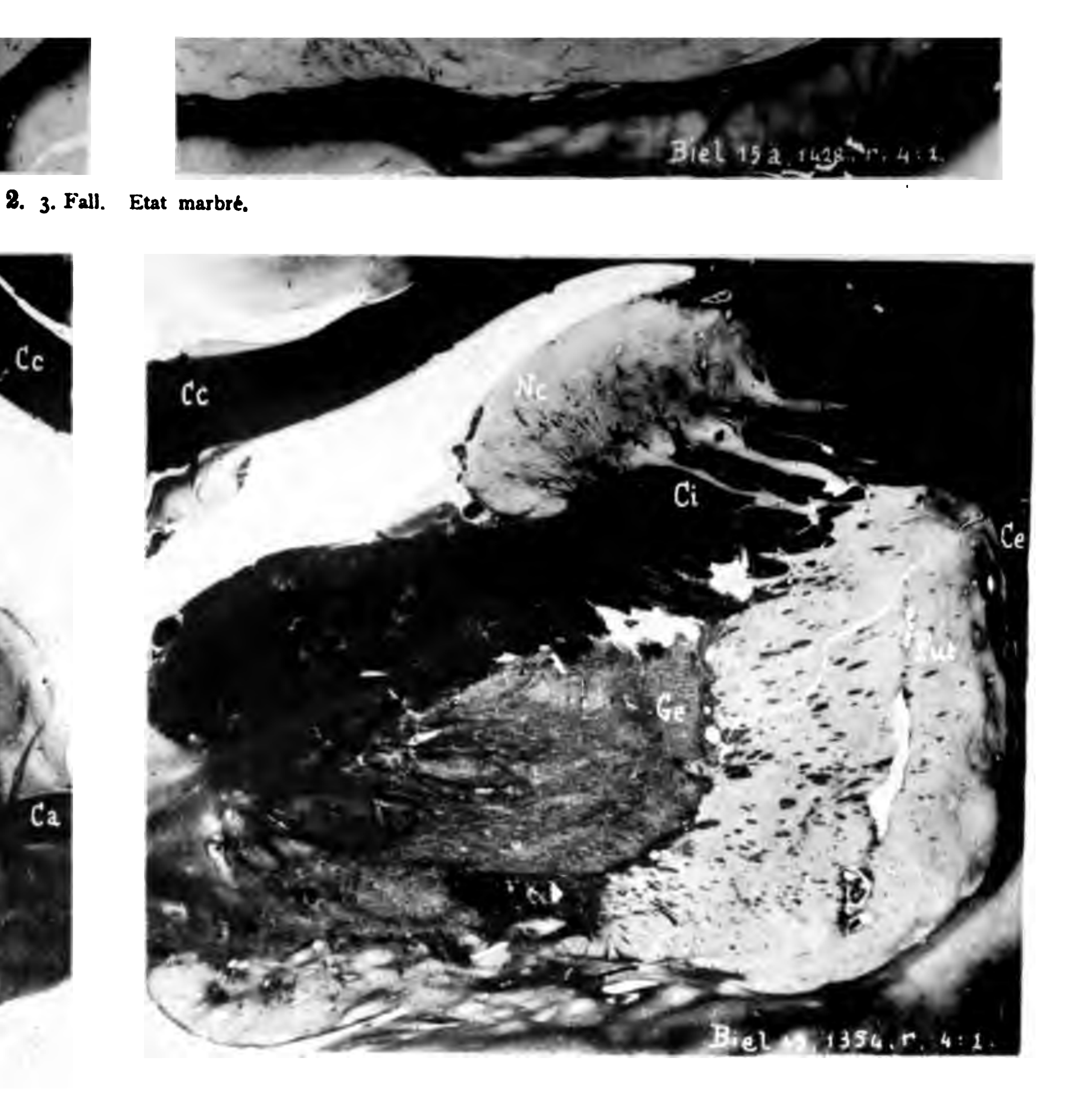




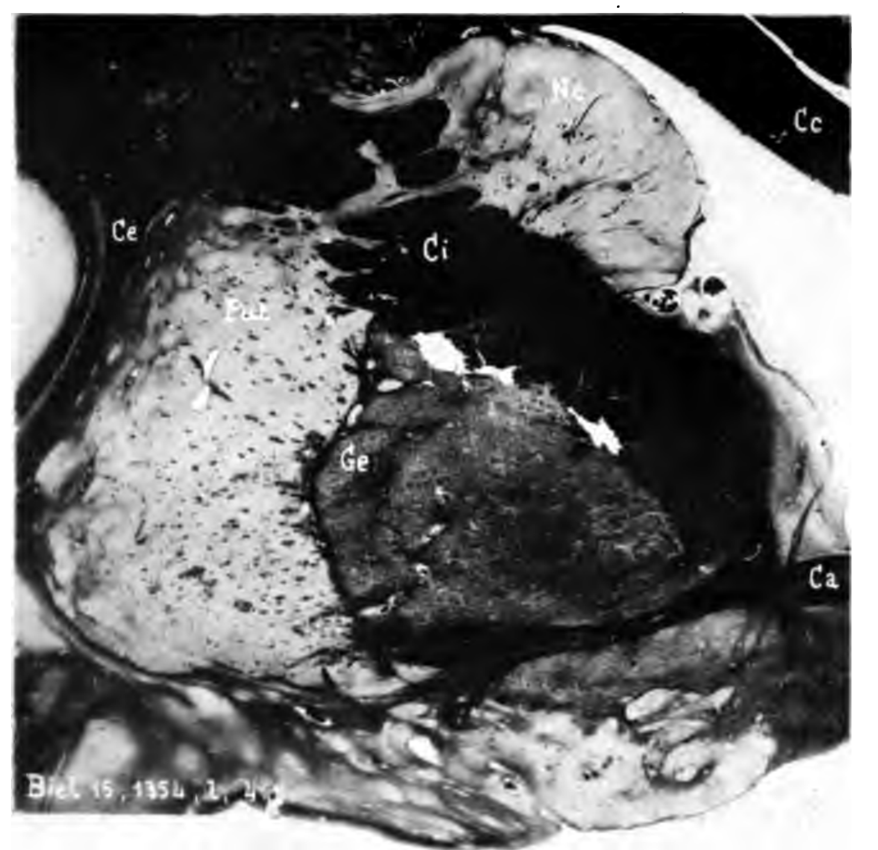


1. 3. Fall. Etat marbré.





2. 3. Fall. Etat marbré.



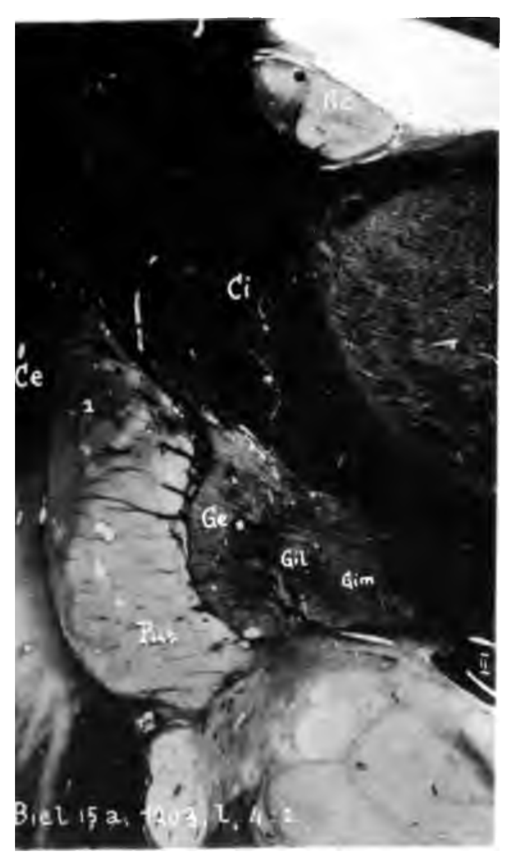
3. 3. Fall. Etat marbré.





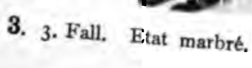


1. 3. Fall. Etat marbré.





2. 3. Fall. Etat marbré.



3. 3. Fall. Etat marbré.

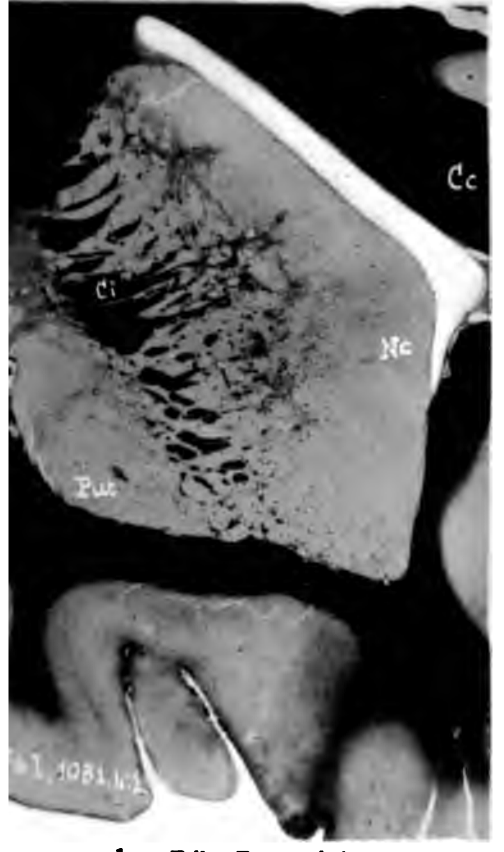




4. 3. Fall. Etat marbré.

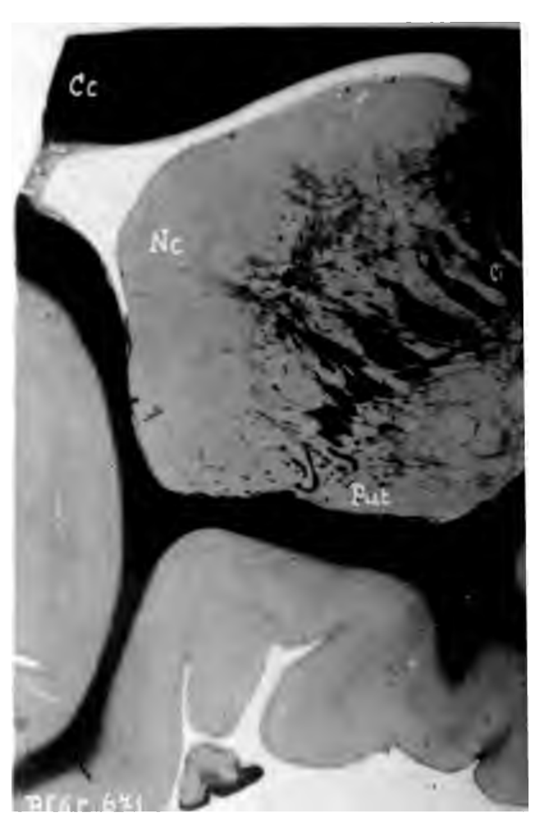
5. 3. Fall. Etat marbré.







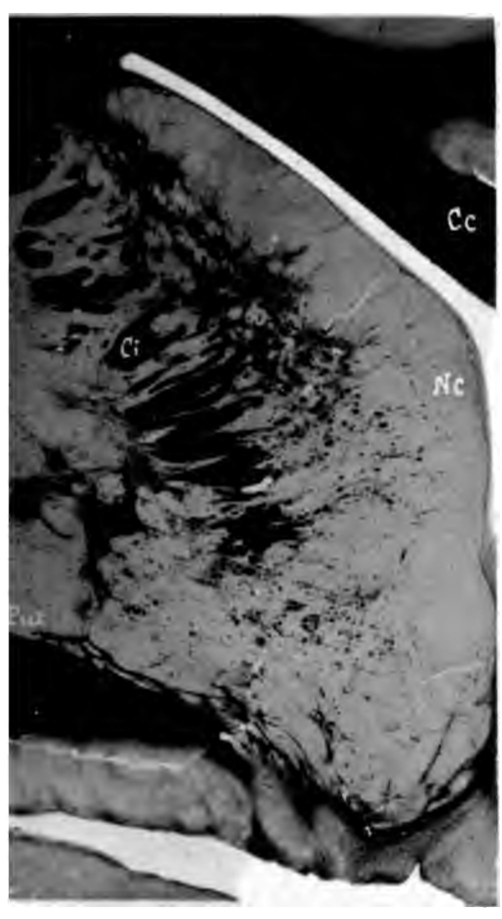
1. 4. Fall. Etat marbré.



2. 4. Fall. Etat marbré.



5. 4. Fall. Etat marbré.



3. 4. Fall. Etat marbré.



4. 4. Fall. Etat marbré.



6. 4. Fall. Etat marbré.





1. 4. Fall. Etat marbré.

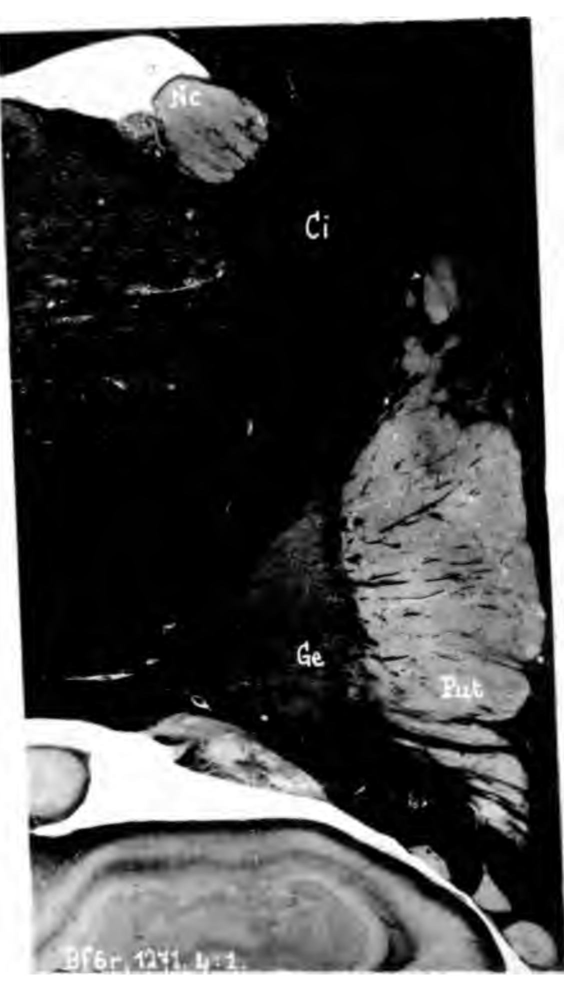
2. 4. Fall. Etat marbré.

5. 4. Fall. Etat marbré.

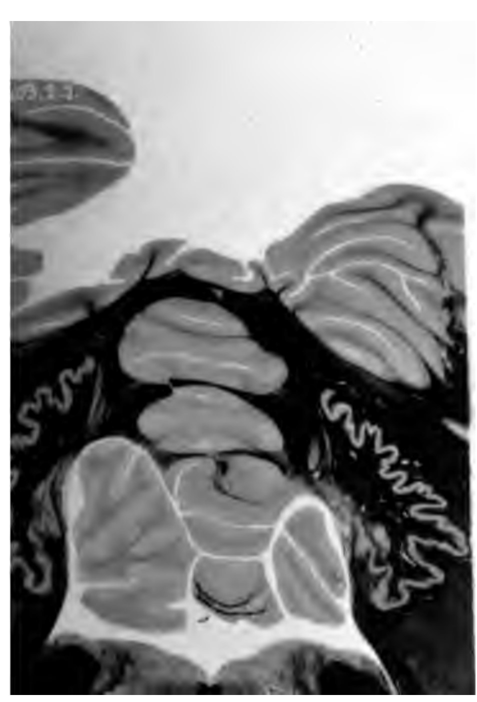
6. 4. Fall. Etat marbré.



3. 4. Fall. Etat marbré.



4. 4. Fall. Etat marbré.



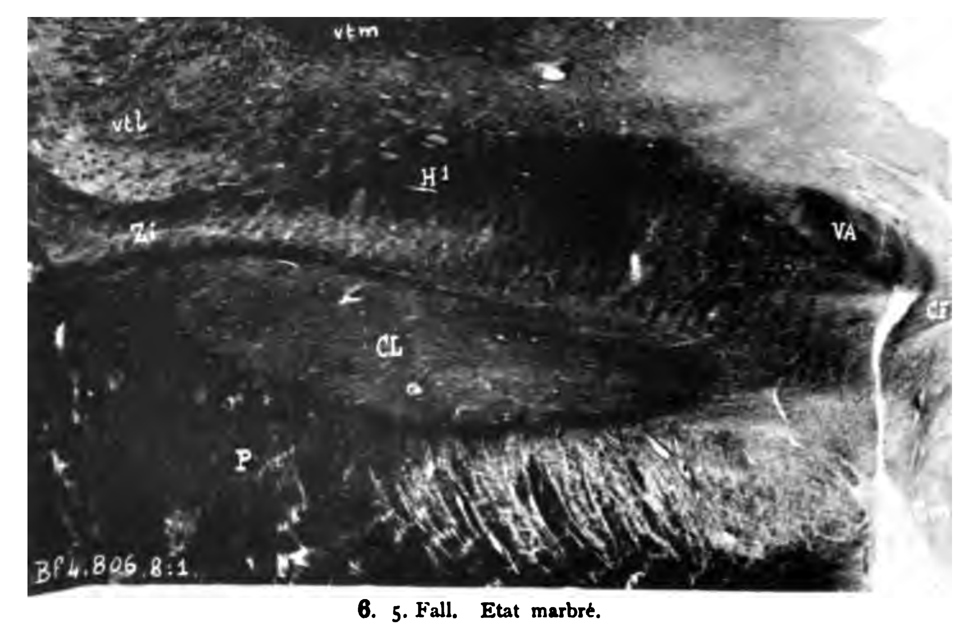
7. 4. Fall. Etat marbré.



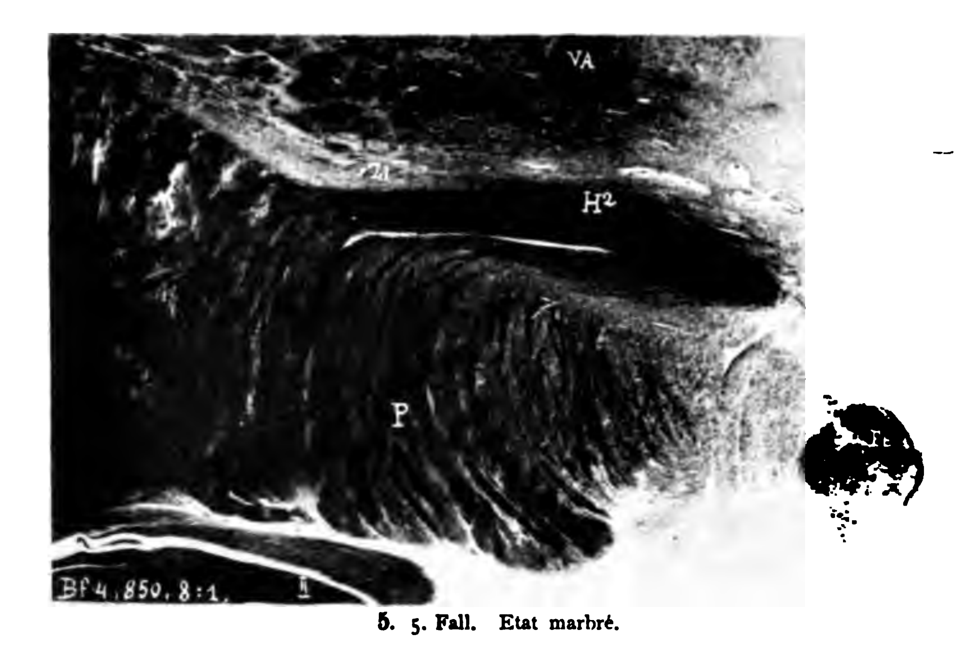
8. 4. Fall. Etat marbré.



9. 4. Fall. Etat marbré.

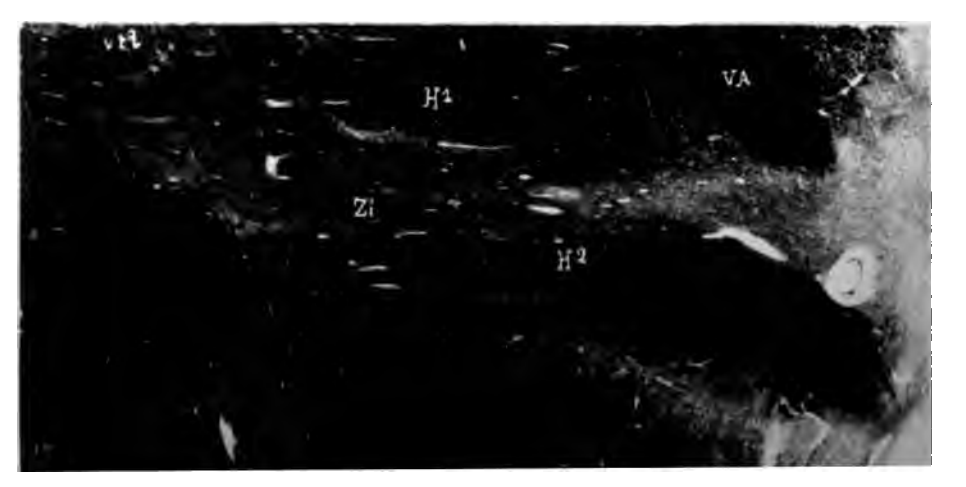


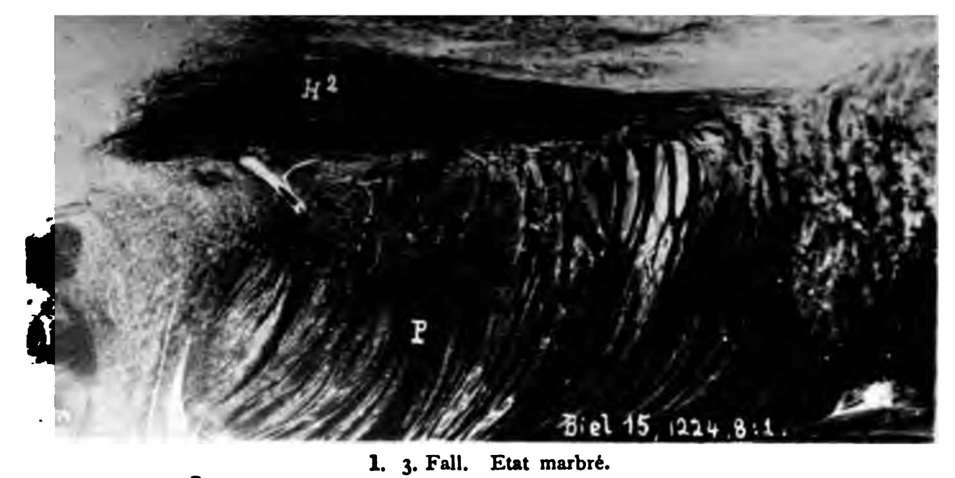
6. 5. Fall. Etat marbré.



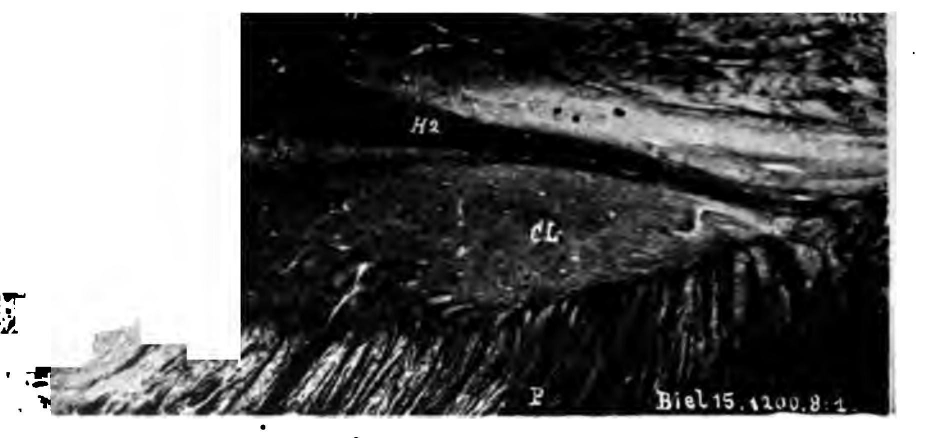
5. 5. Fall. Etat marbré.



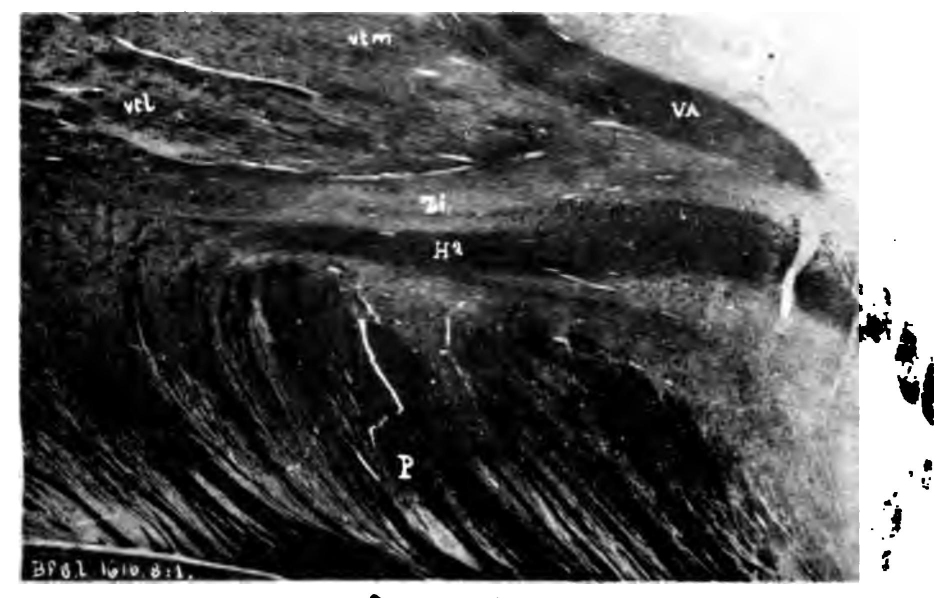




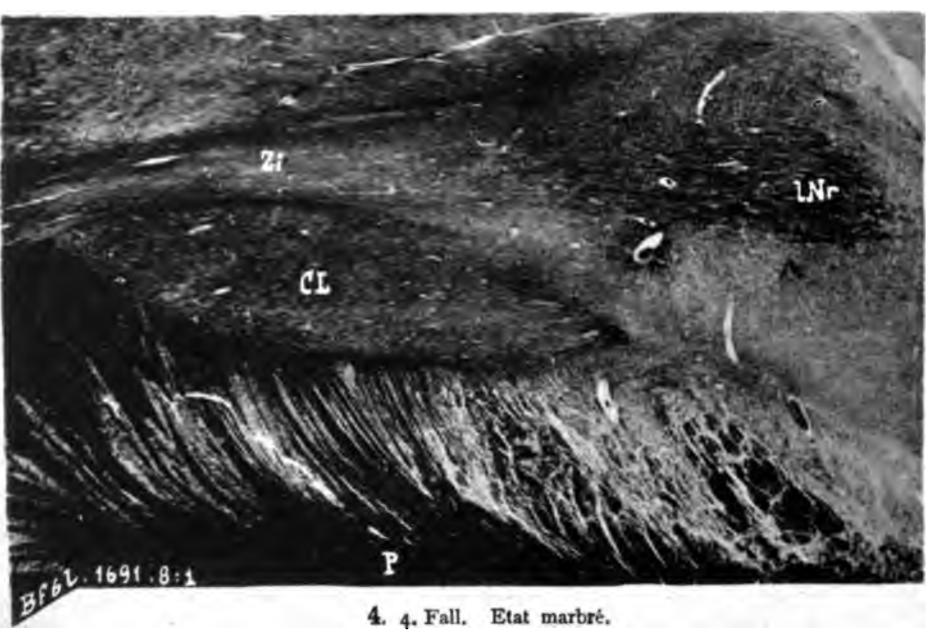
1. 3. **Fall. Etat marbré.**



2. 3. **Fall. Etat marbré.**

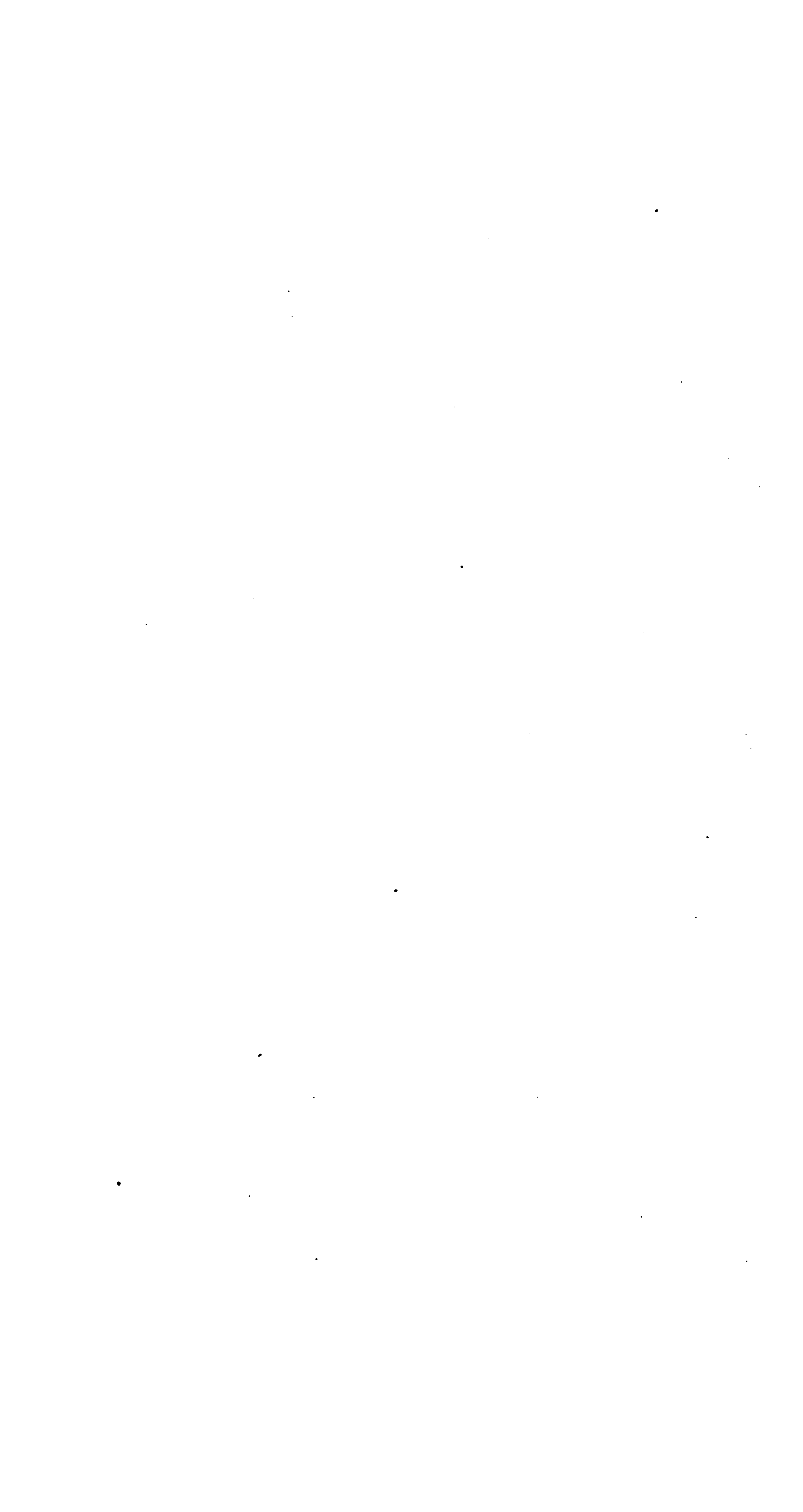


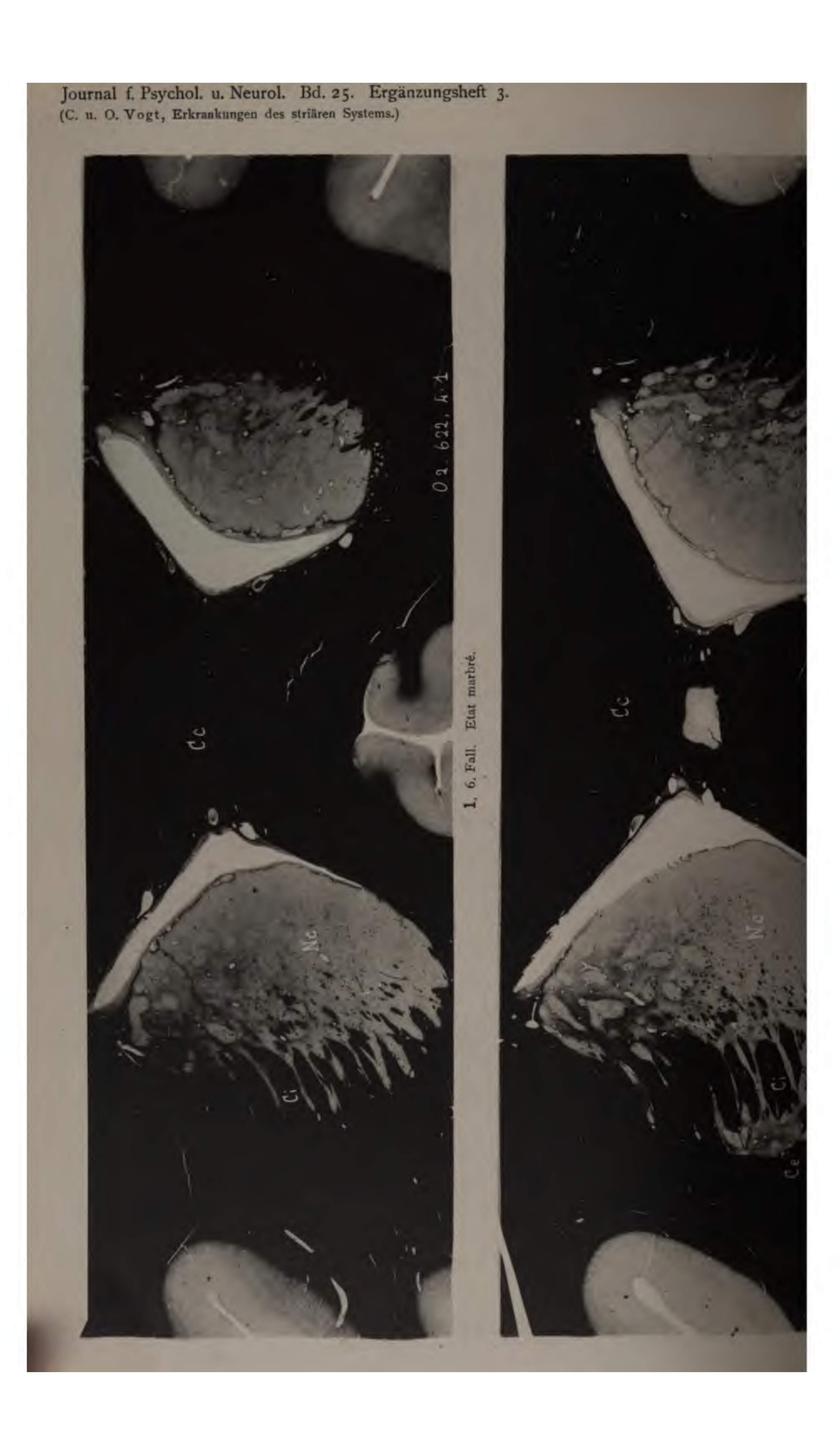
3. 4. **Fall. Etat marbré.**



4. 4. Fall. Etat marbré.







1, 6. Fall. Etat marbré.

3. 6. **Fall.** Etat marbré.



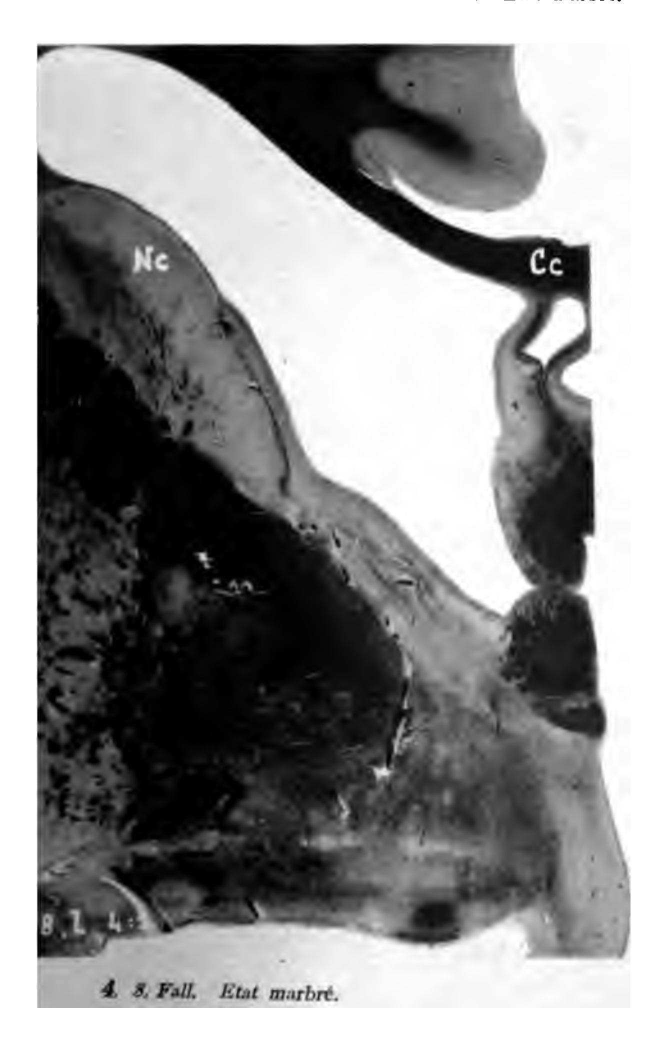


1. 8. Fall. Etat marbré.

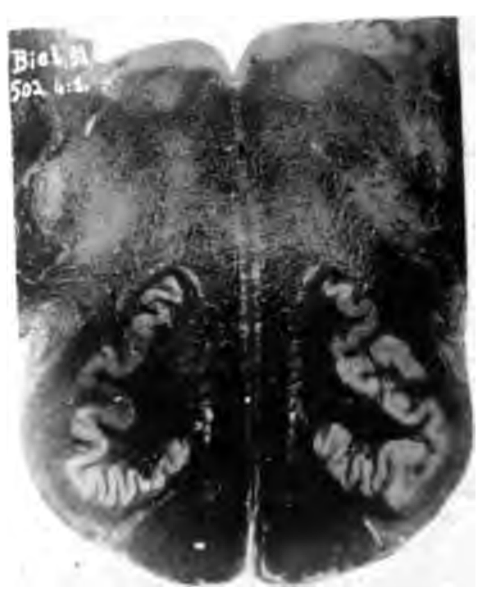
2. 8. Fall. Etat marbré.



2. 8. Fall. Etat marbré.

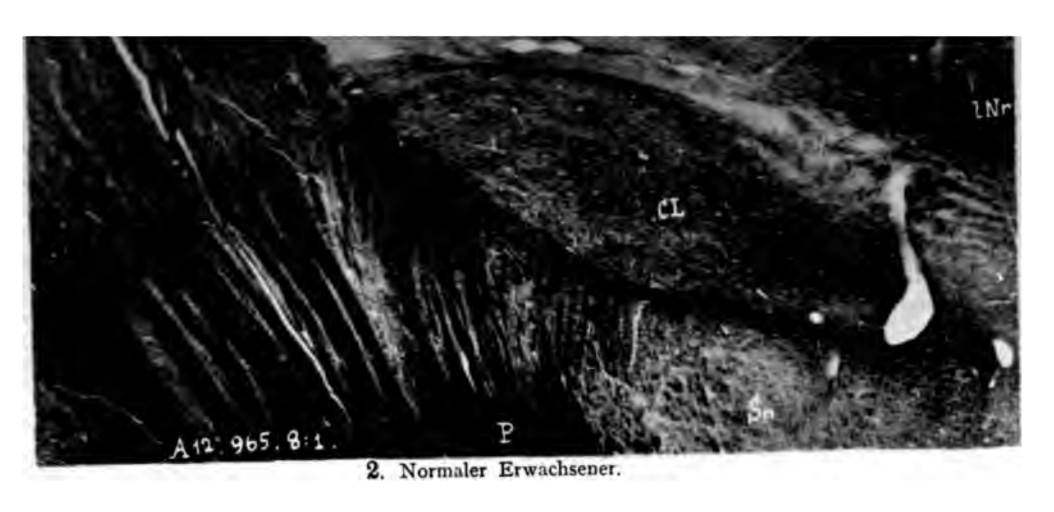


4. 8. Fall. Etat marbré.



5. 8. Fall. Etat marbré.

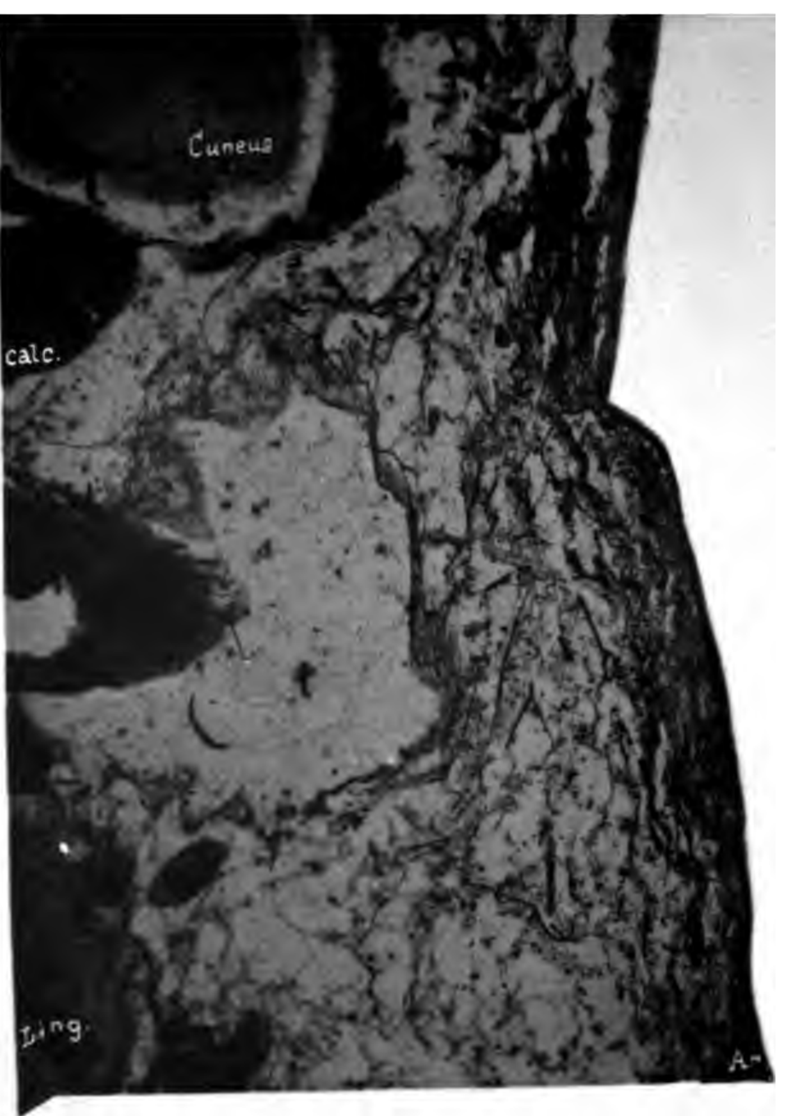

Cc
CL
P
Ci
Ce



2. Normaler Erwachsener.



3. 8. Fall. Etat marbré.

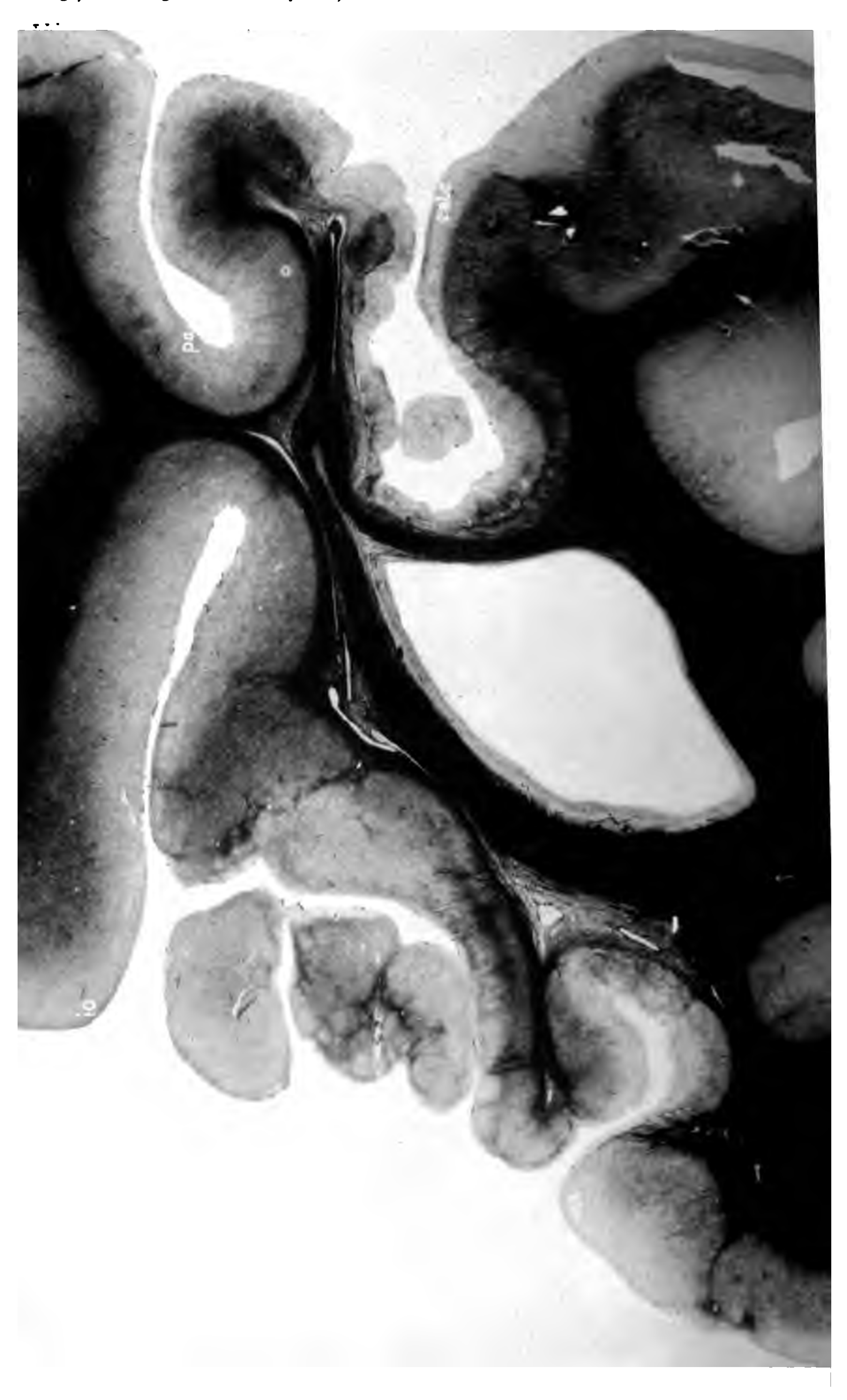


4. 8. Fall. Etat marbré.





ıl f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
D. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)

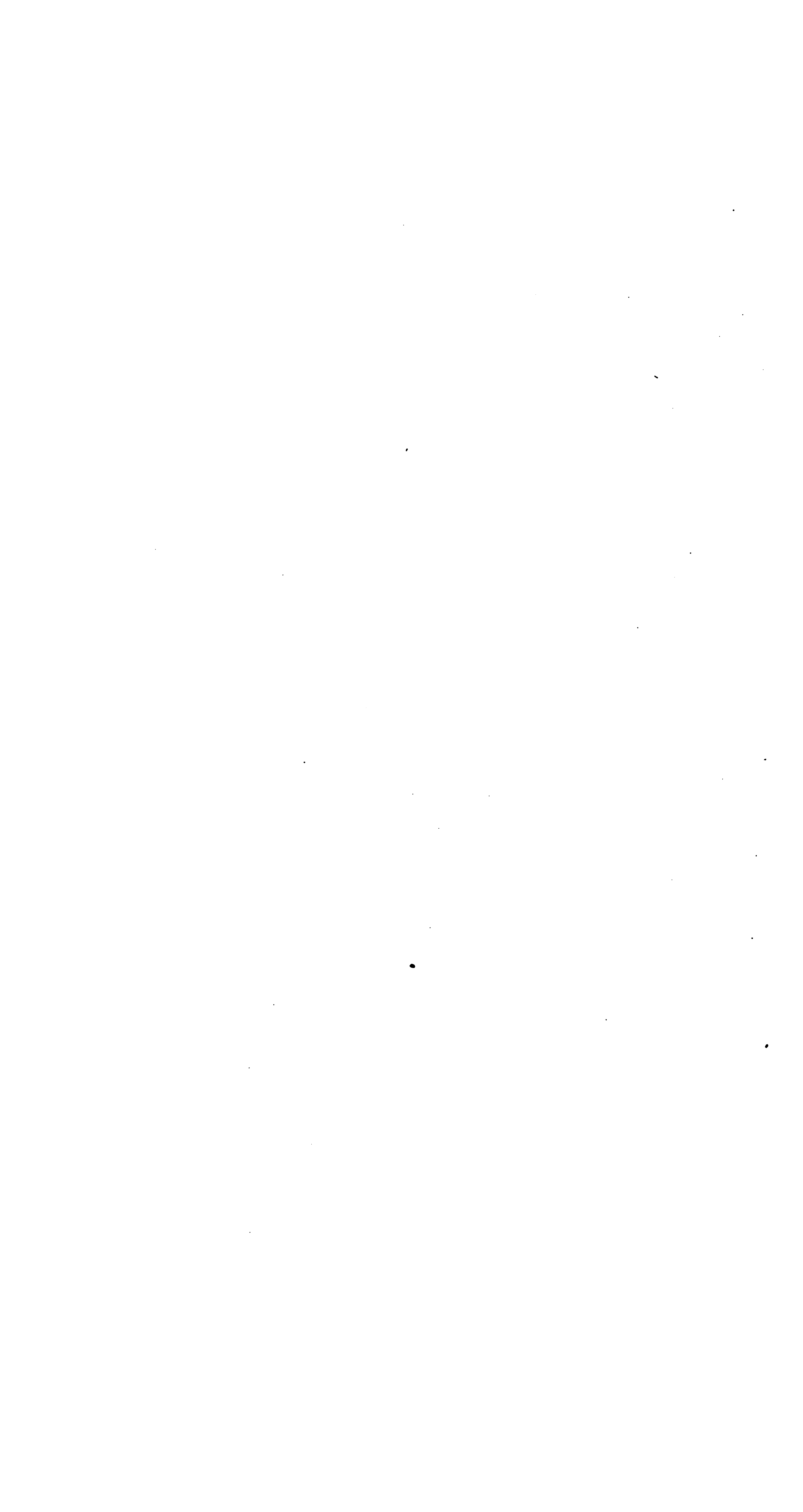




2. 8. Fall. Etat marbré.

3. 8. Fall. Etat marbré.





M 4. R mot. d. 30. 50:1. Pc. Culmen

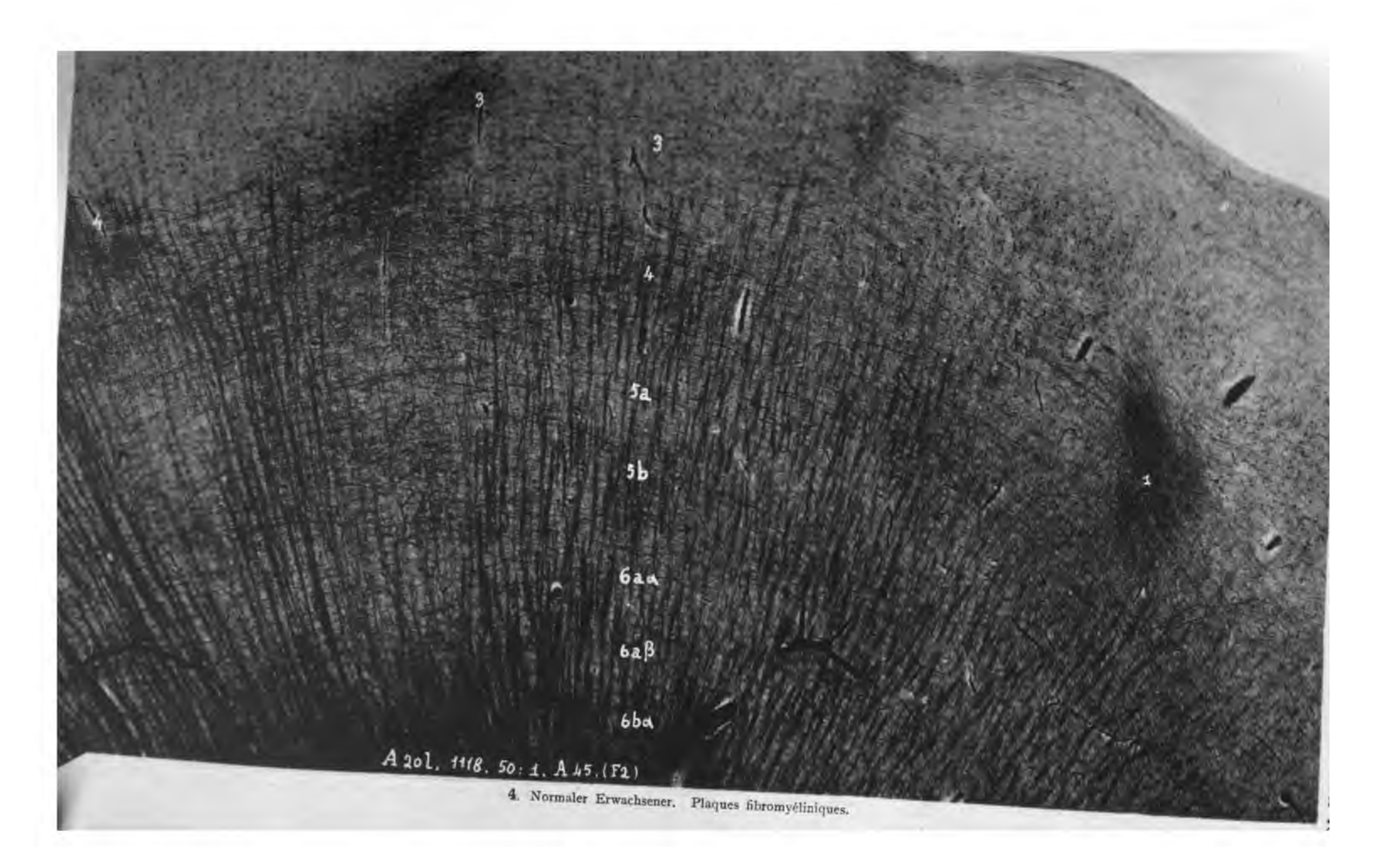
1. Normaler Erwachsener. Plaque fibromyélinique.



2. Normaler Erwachsener. Plaque fibromyélinique.

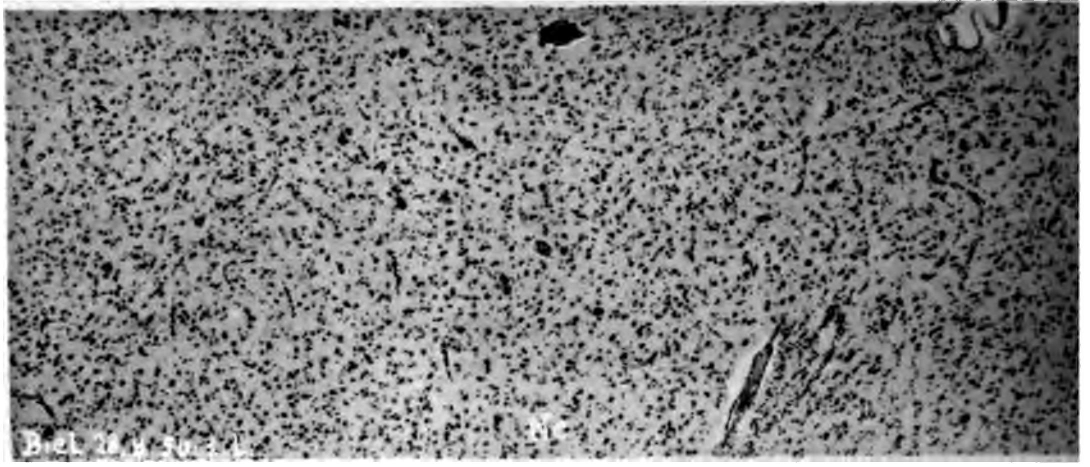


3. Normaler Erwachsener. Plaque fibromyélinique.

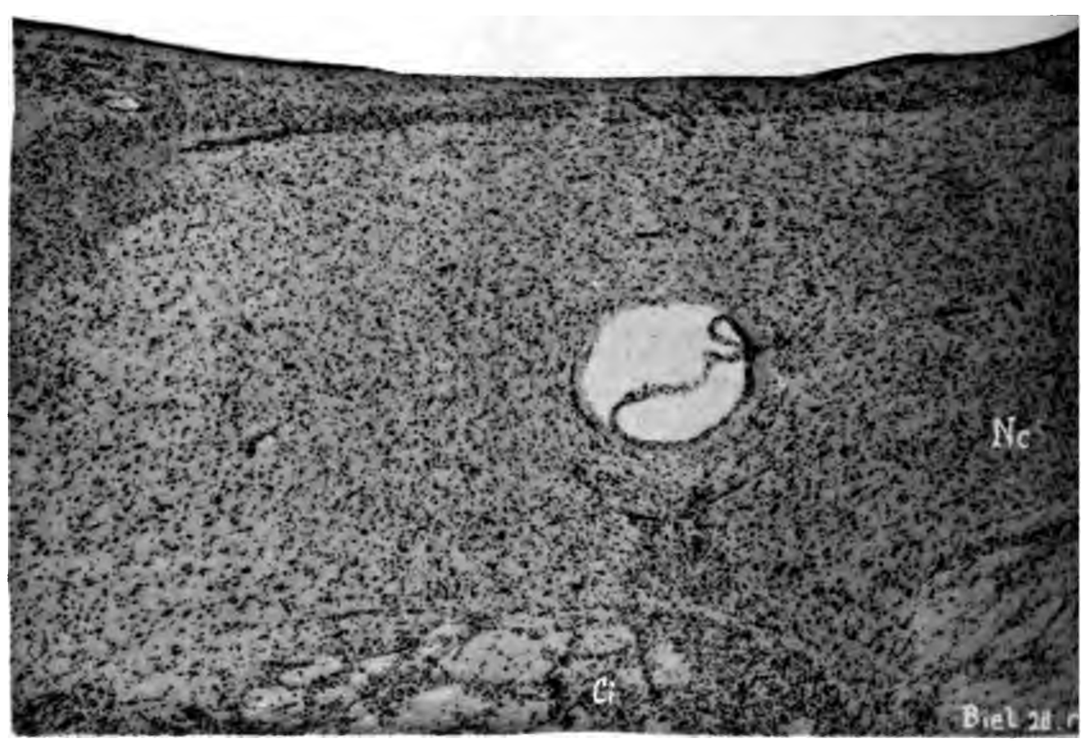


4. Normaler Erwachsener. Plaques fibromyéliniques.

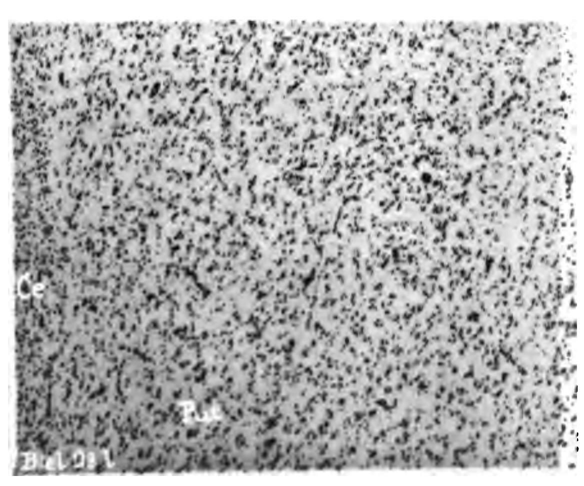


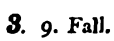


1. 9. Fall. Stationärer Etat fibreux.

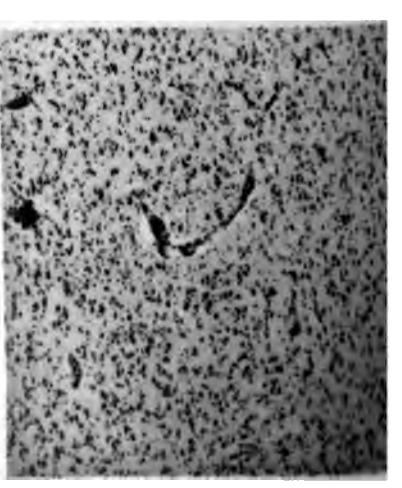


2. 9. Fall. Stationärer Etat fibreux.

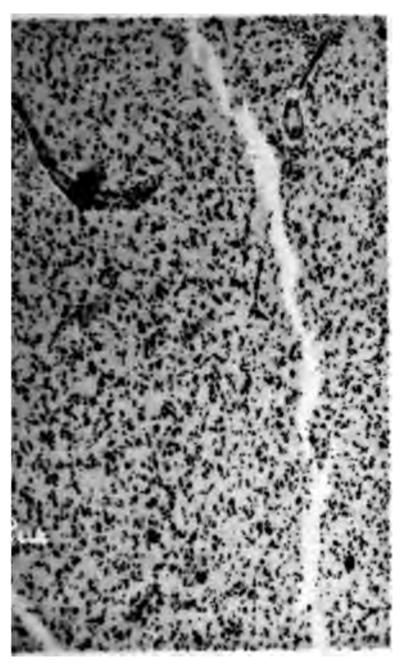




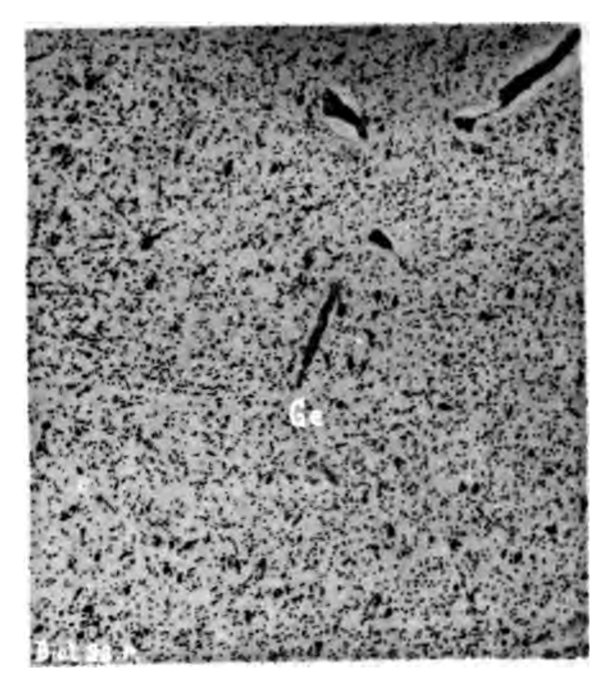
3. 9. Fall.



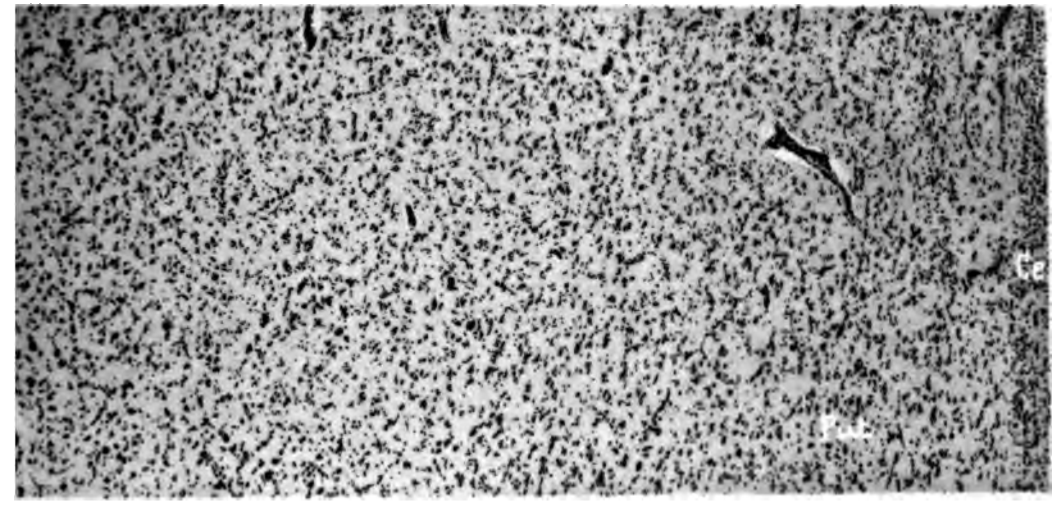
4. 9. Fall.



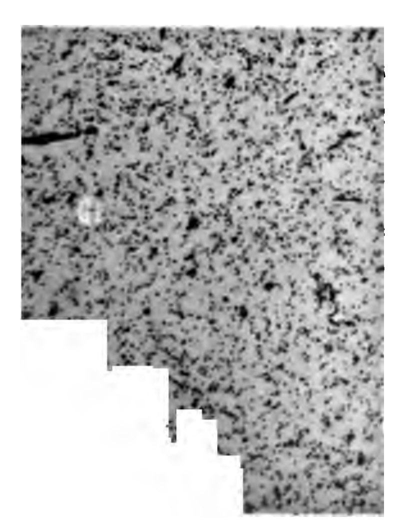
5. 9. Fall.



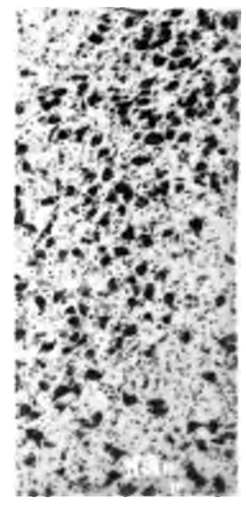
7. 9. Fall.



6. 9. Fall. Stationärer Etat fibreux.



8. 9. Fall.



9. 9. Fall.



10. 9. Fall.



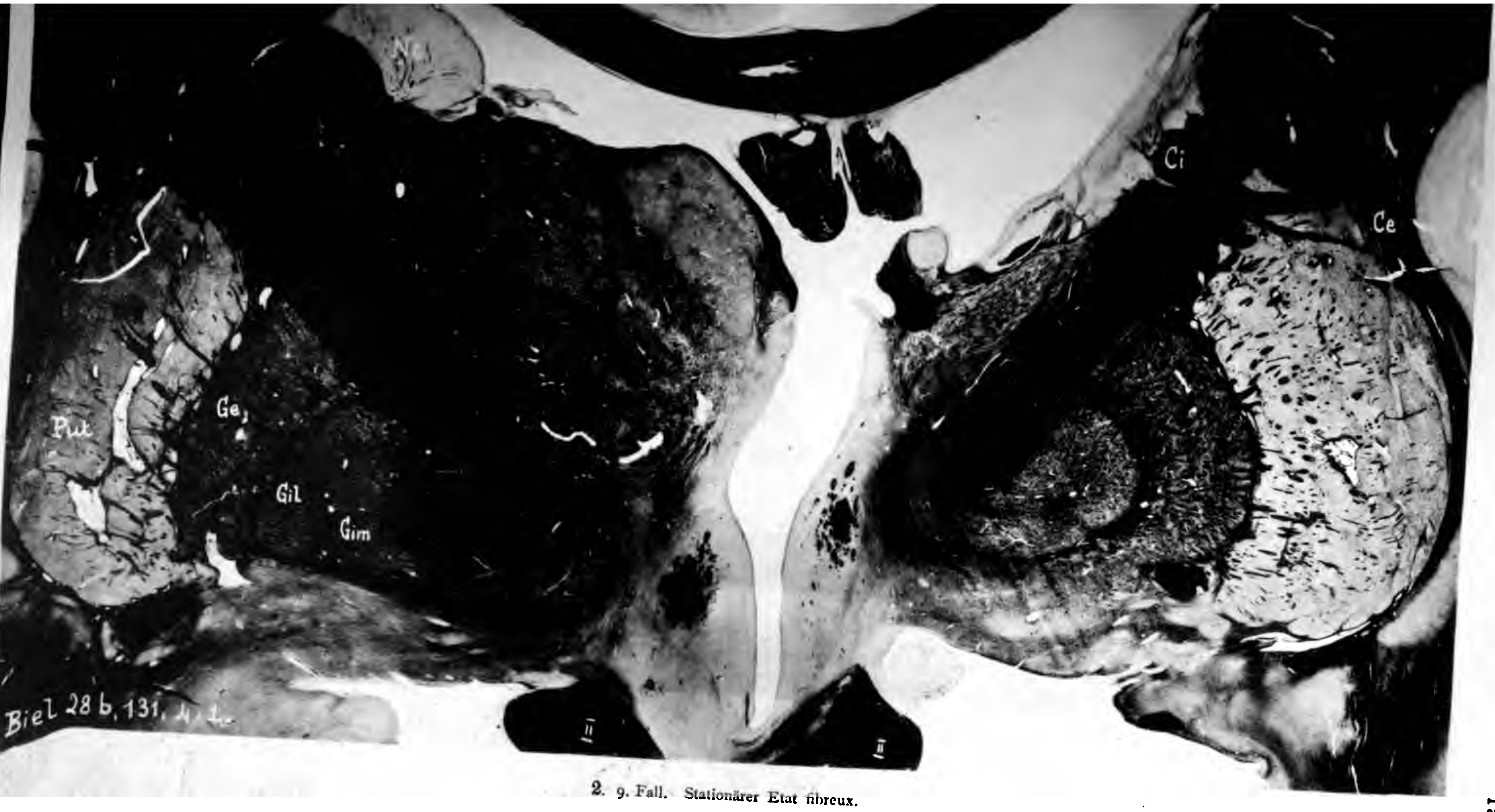


Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
(C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)



2. 9. Fall Stationärer Etat fibreux.

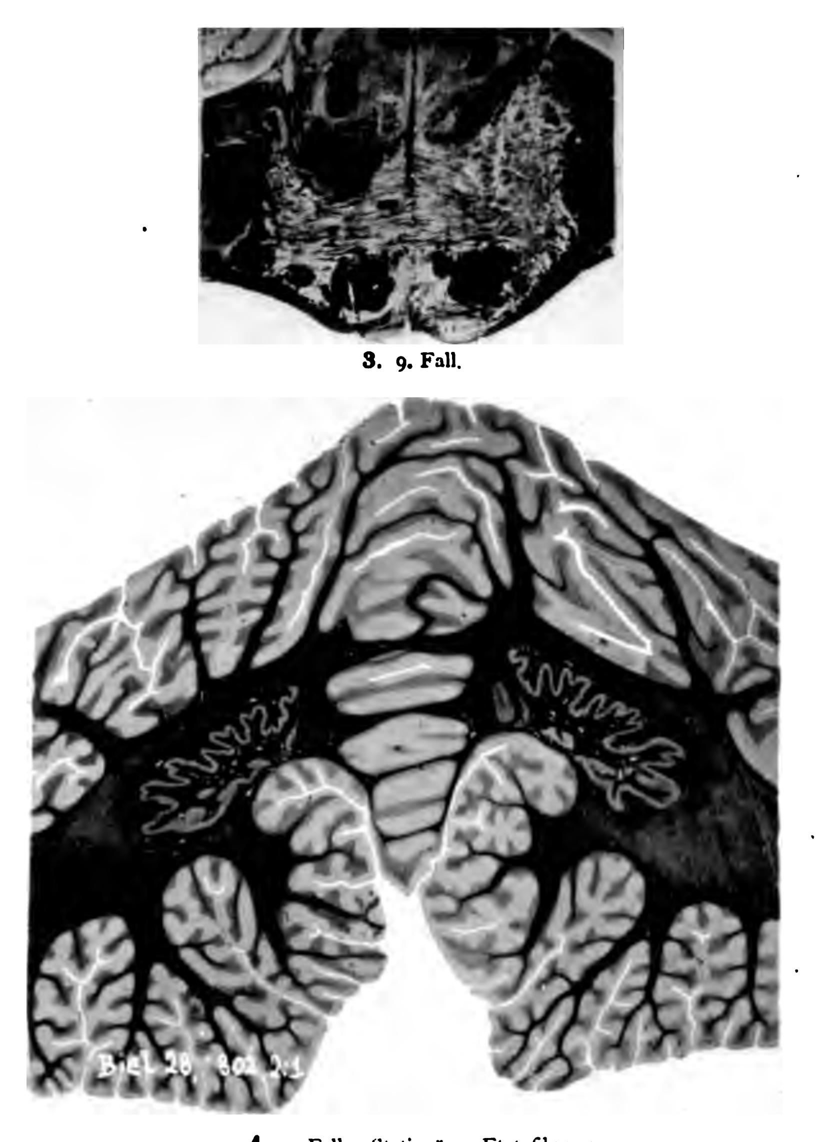




2. 9. Fall. Stationärer Etat fibreux.

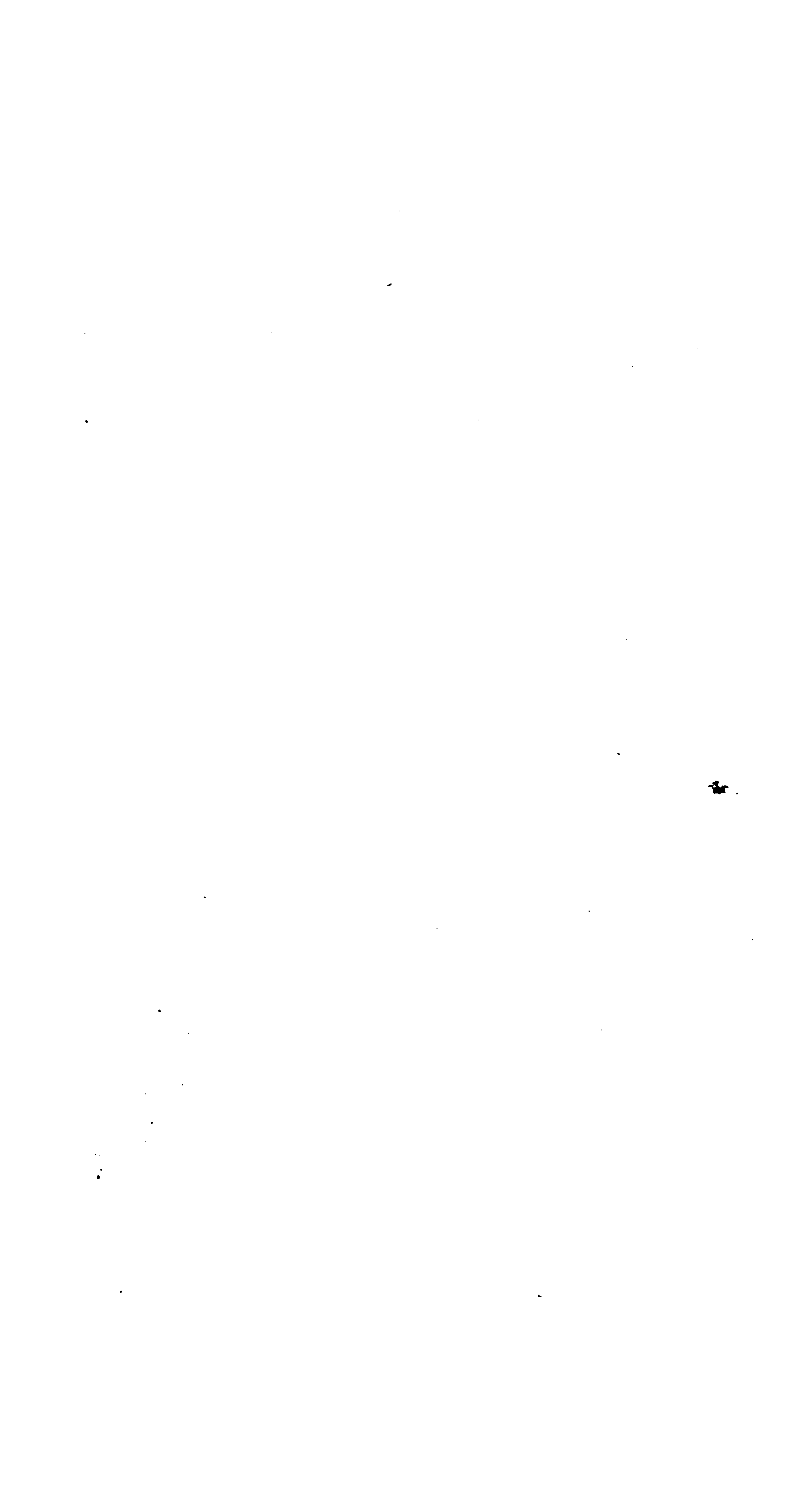

Ce
Ci
Nr
Nc

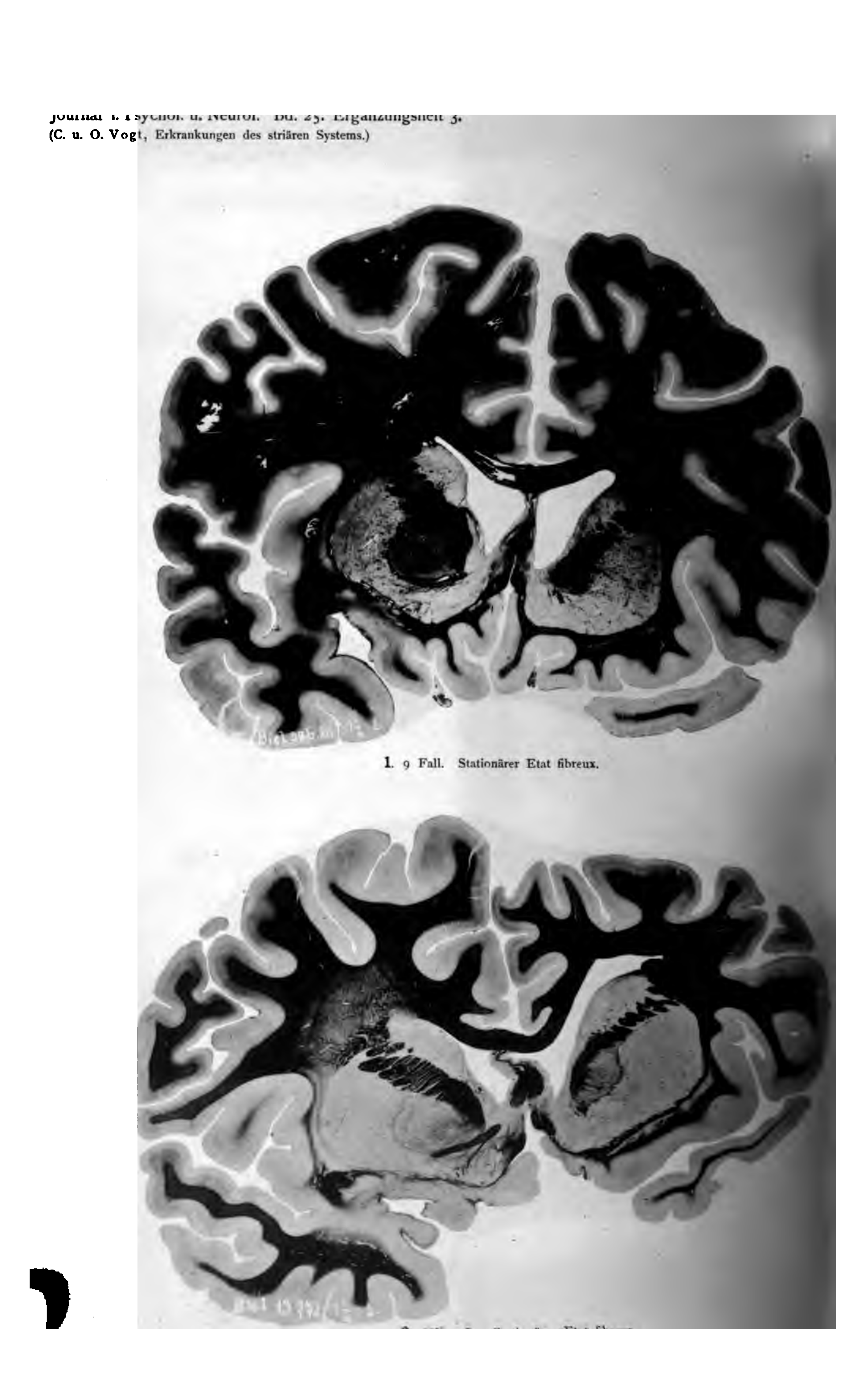
2. 9. Fall. Stationärer Etat fibreux.



3. 9. Fall.

4. 9. Fall. Stationärer Etat fibreux.





1. 9 Fall. Stationärer Etat fibreux.

3. Klara L. Stationärer Etat fibreux.

Put

Ce

Biel 10, 4, 50:1.

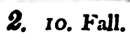
2. 10. Fall. Isolierter Etat fibreux.





1. 10. Fall. Isolierter Etat fibreux.

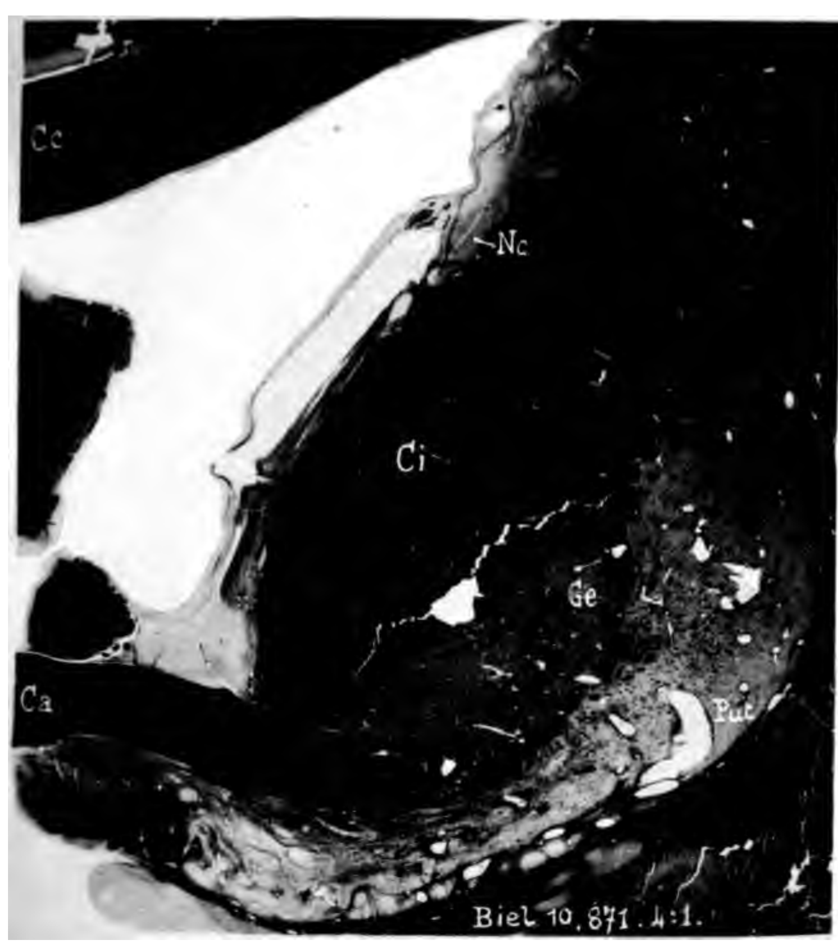




2. 10. Fall.



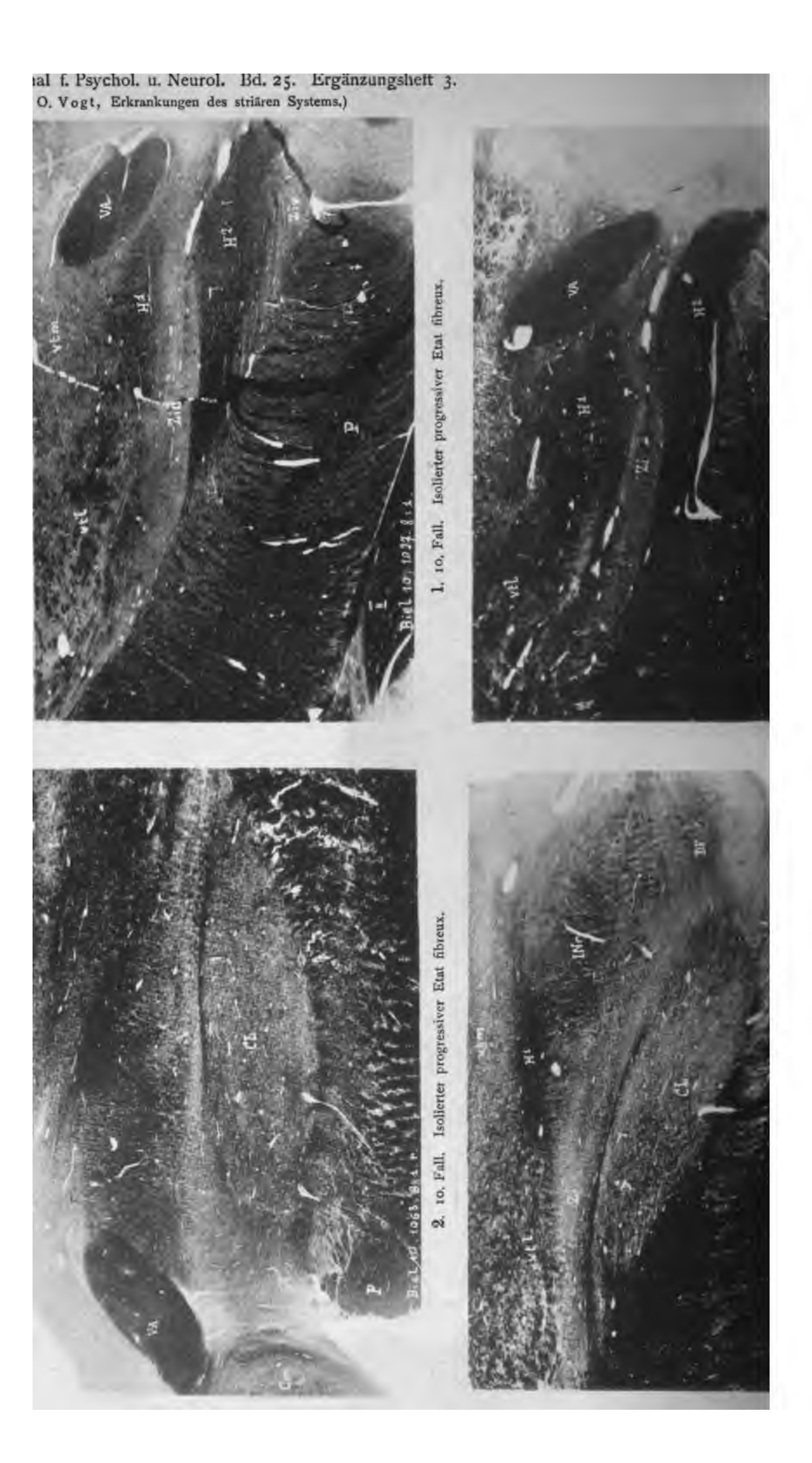
3. 10. Fall.



4. 10. Fall. Isolierter Etat fibreux.



5. 10 Fall. Isolierter Etat fibreux.



1. 10. Fall. Isolierter progressiver Etat fibreux.

2. 10. Fall. Isolierter progressiver Etat fibreux.



6. 13. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.



5. 13. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

8. Normaler Erwachsener.



7. 15. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

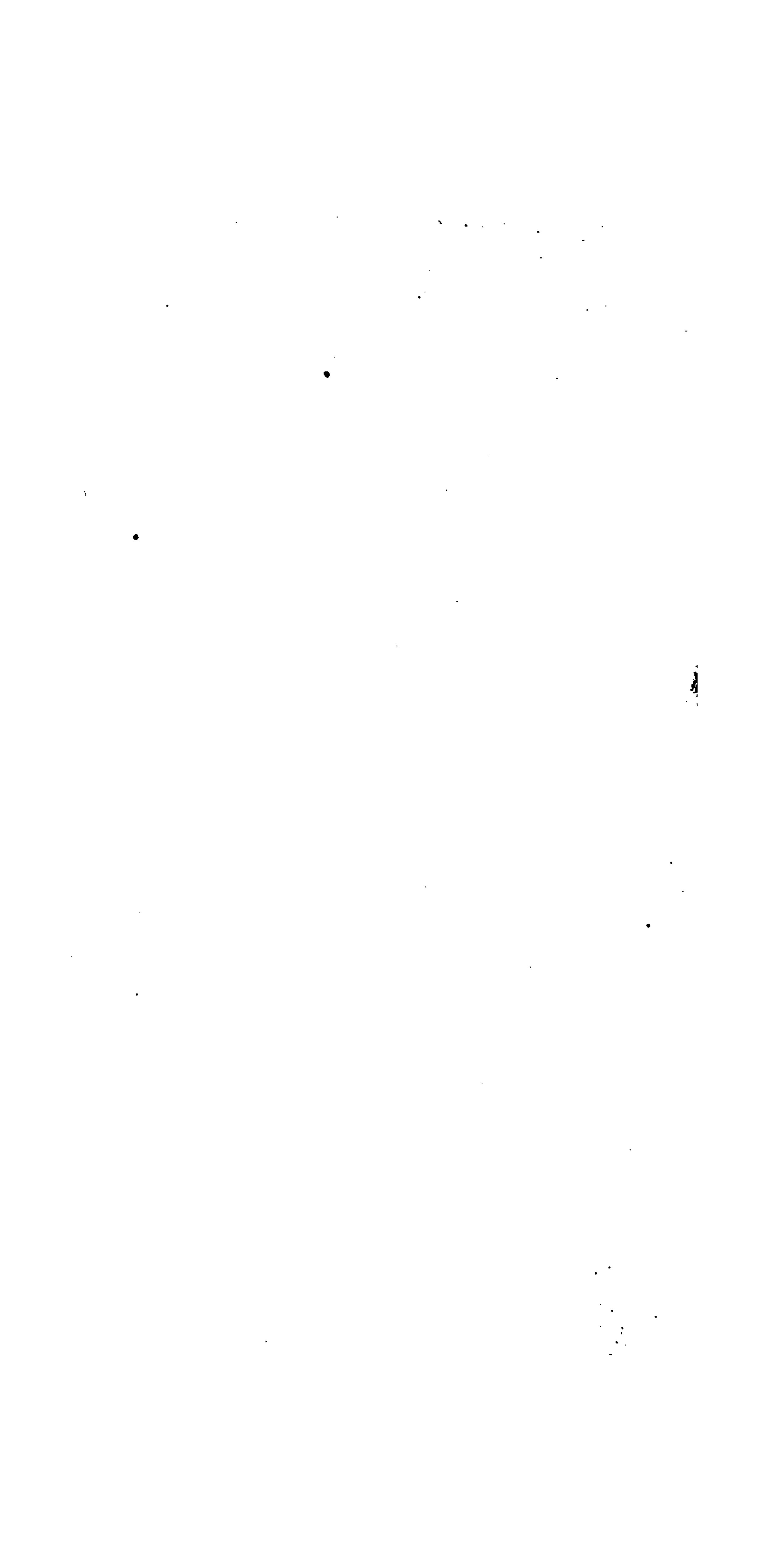



TM
Nr
Sn
P
lNr



4. 34. Fall. Malacischer Herd.



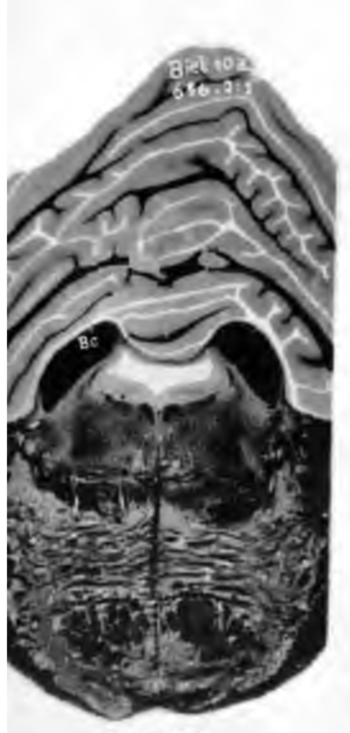




10. Fall. Isolierter progressiver Etat fibreux.



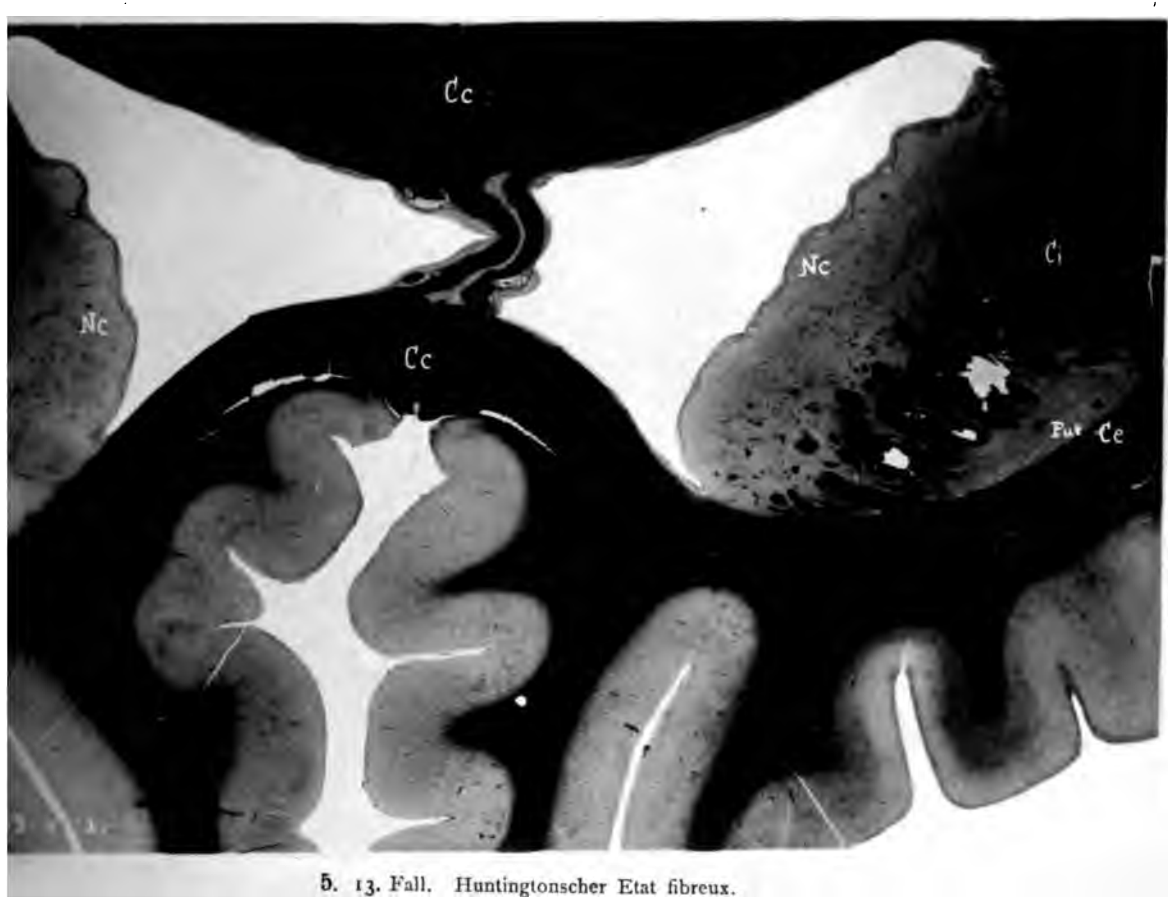
3. 15. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.



1. 10. Fall.



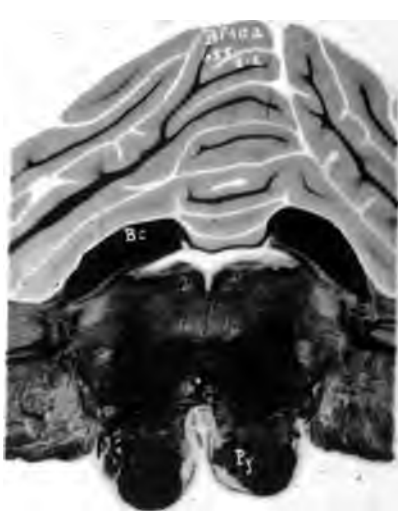
4. 15. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.



5. 13. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

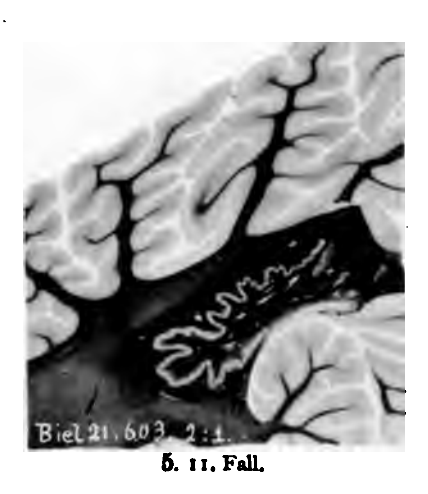


6. 13. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.



7. 13. Fall.





5. 11. Fall.



2. *11. Fall.* Isolierter Etat fibreux.

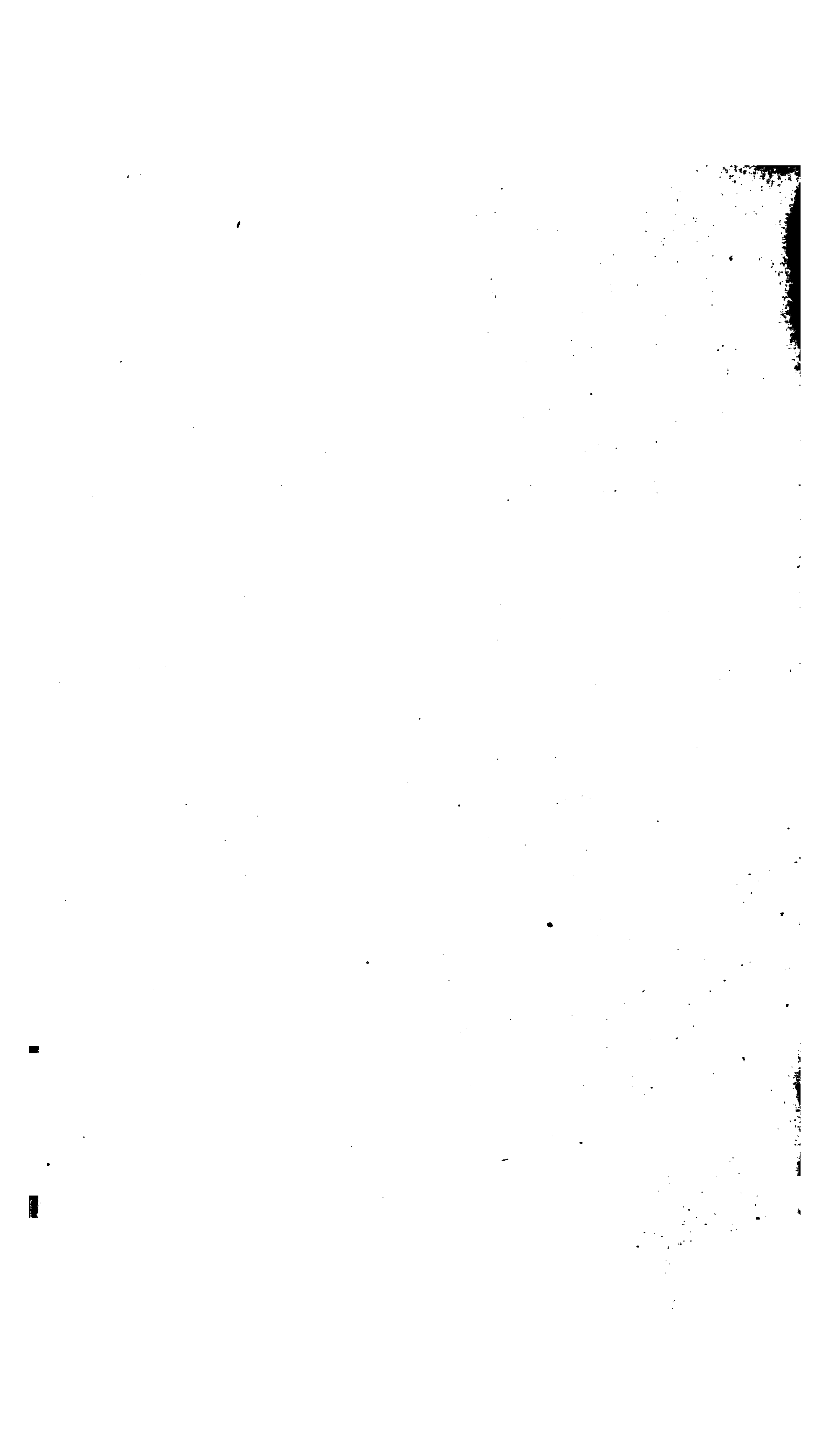


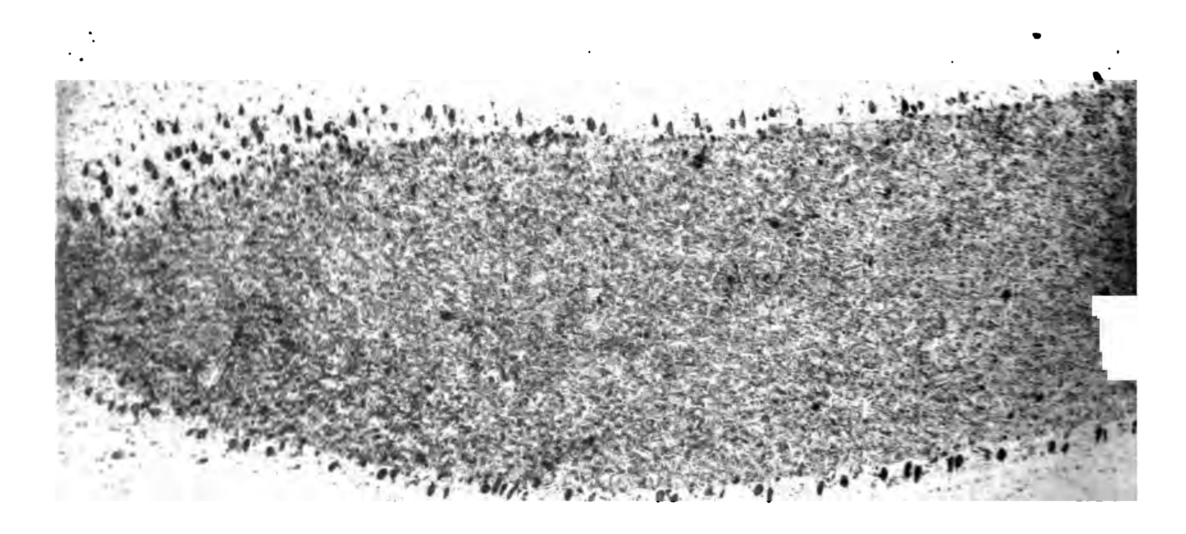
4. 11. Fall.

3. 11. Fall. Statt „1201" lies „



1. 11. Fall. Isolierter Etat fibreux





Verlag vo



3. 12. Fall.



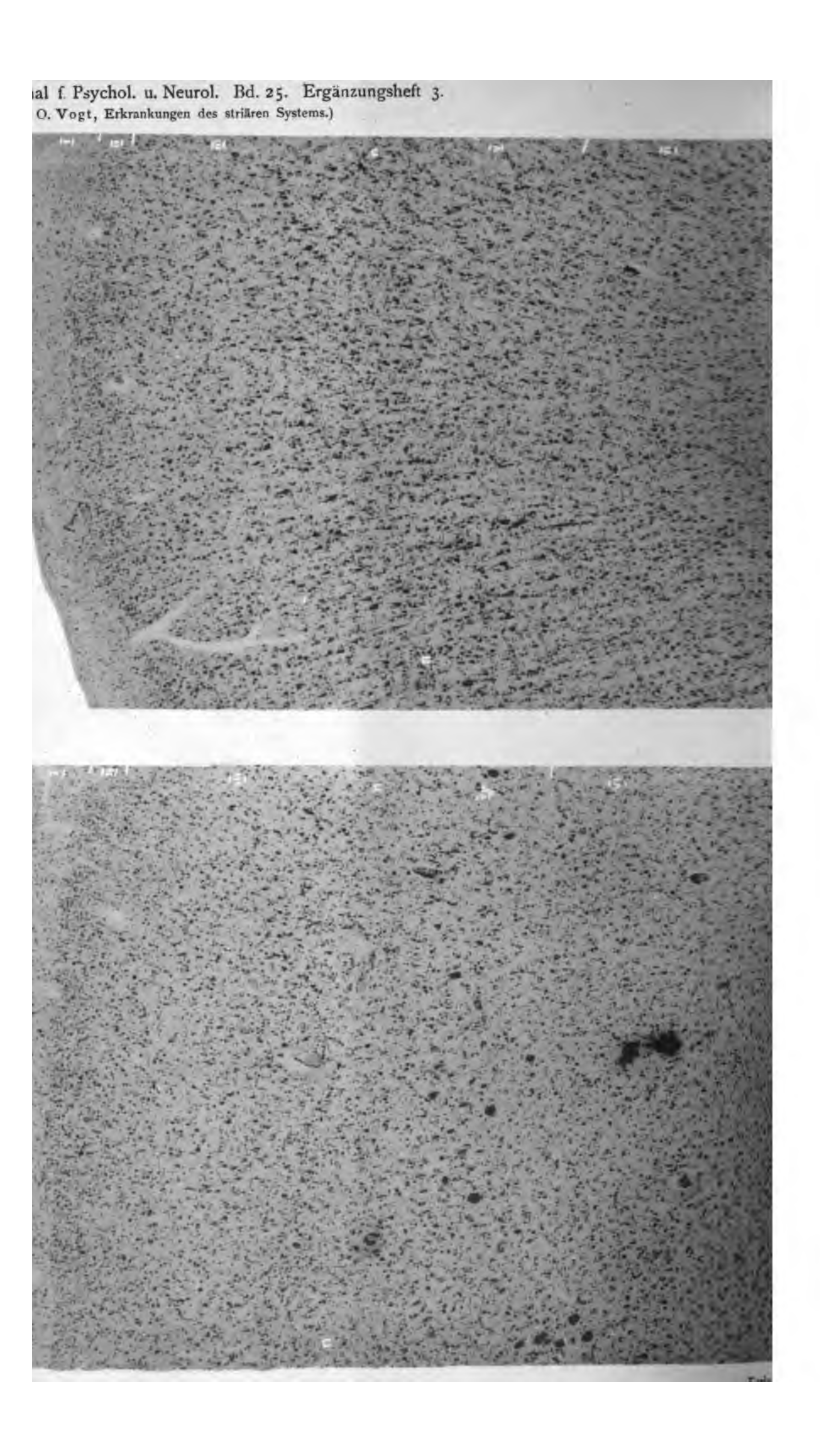
6. 12. Fall.



4. 12. Fall.

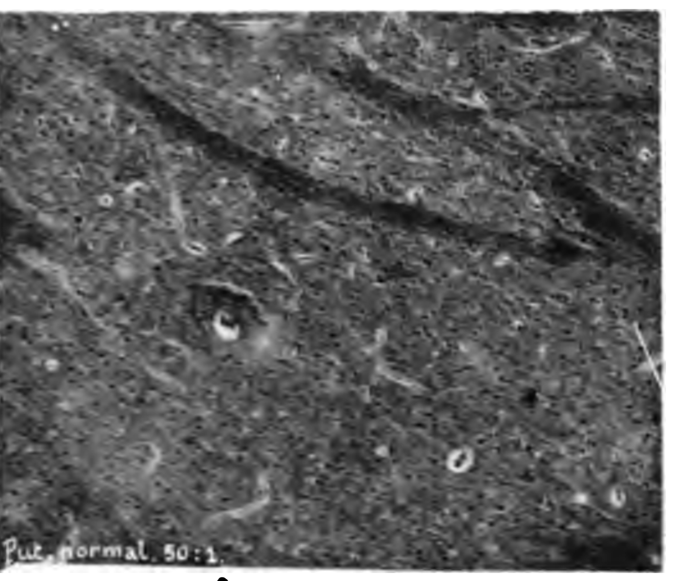


5. 12. Fall. Isolierter Etat fibreux.

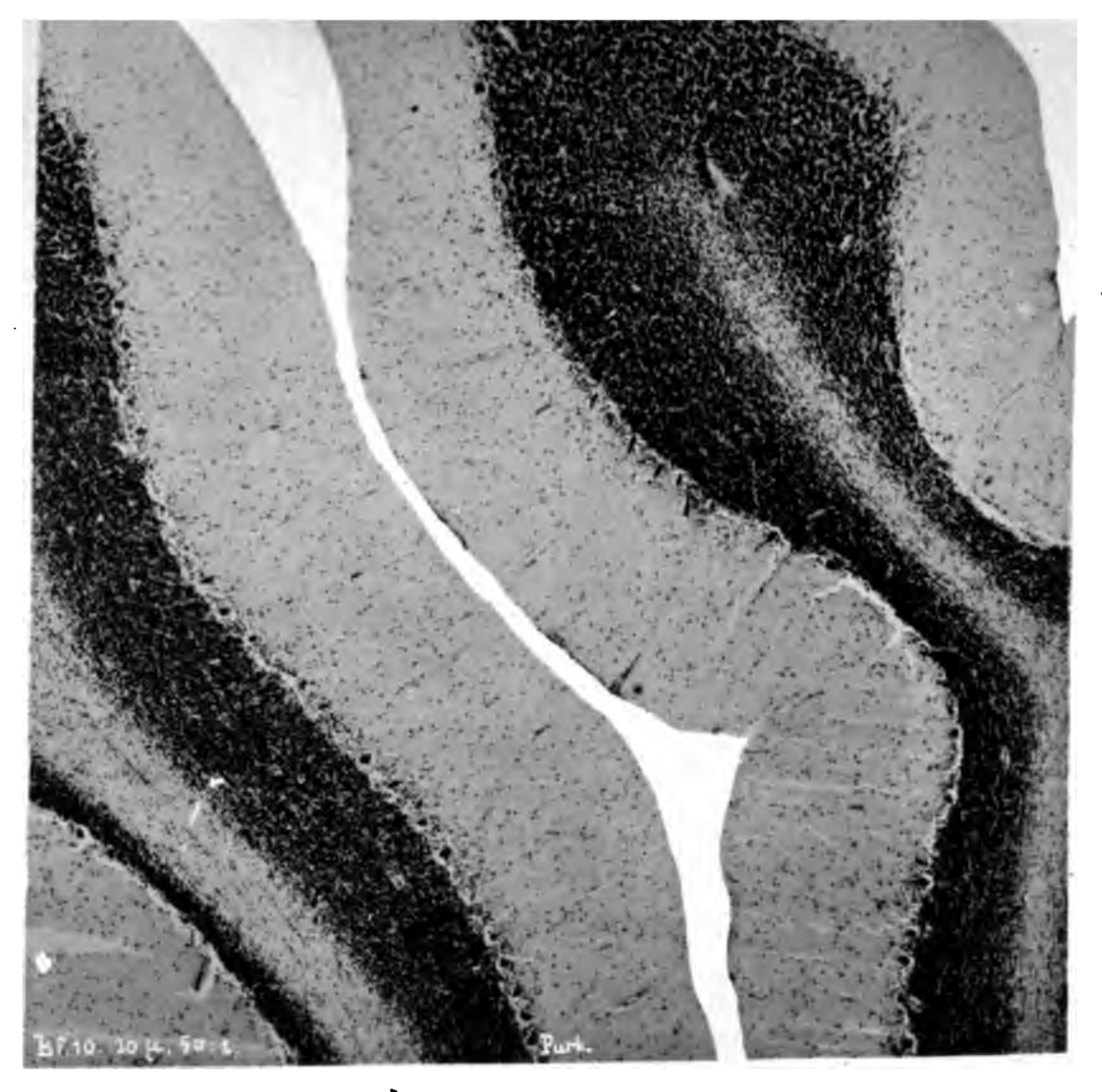




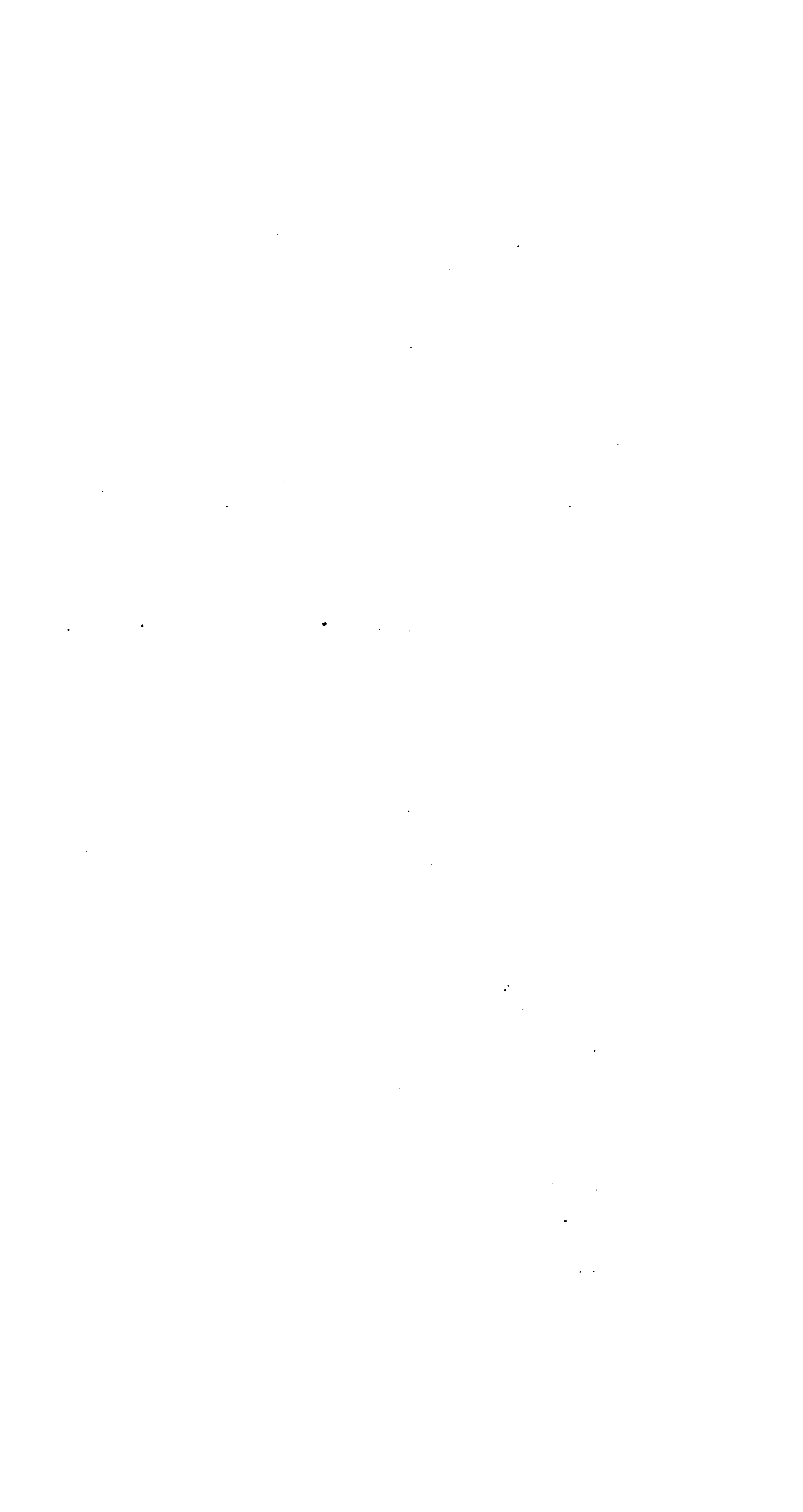
1. 10. Fall. Isolierter Etat fibreux.



2. Normaler Erwachsener.

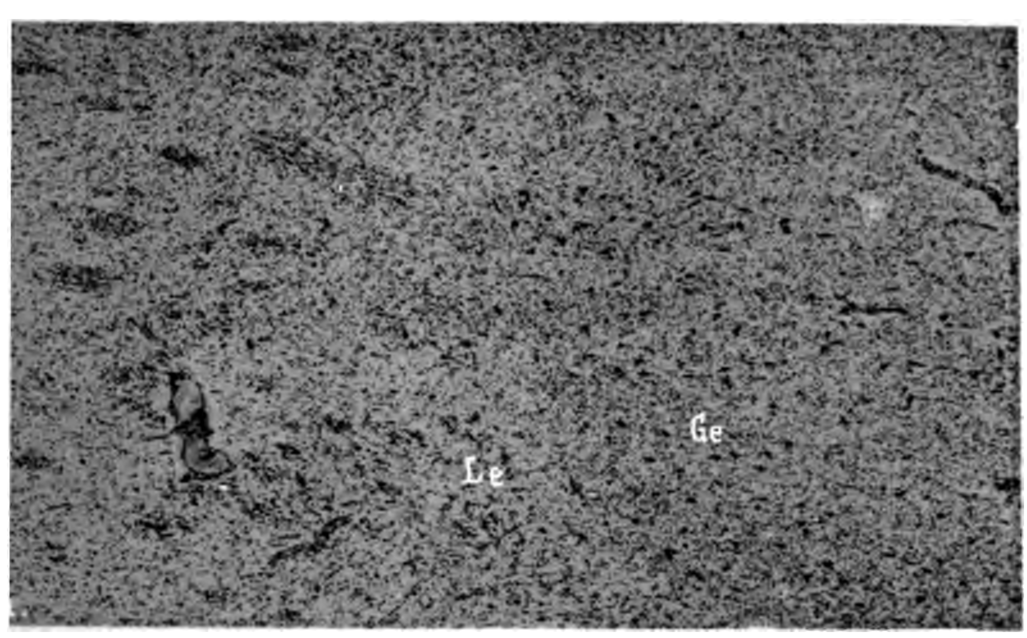


3. 13. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

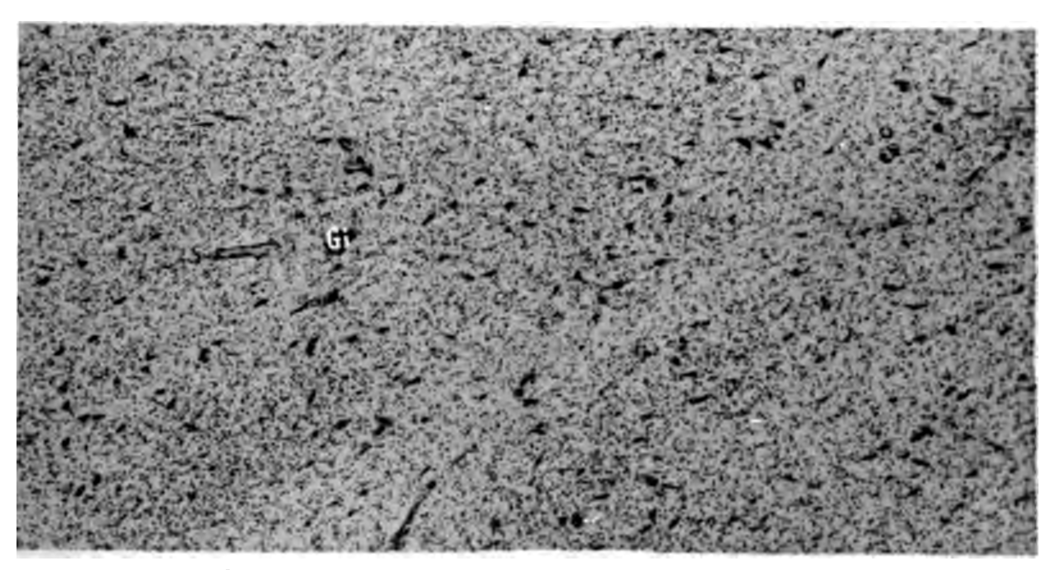




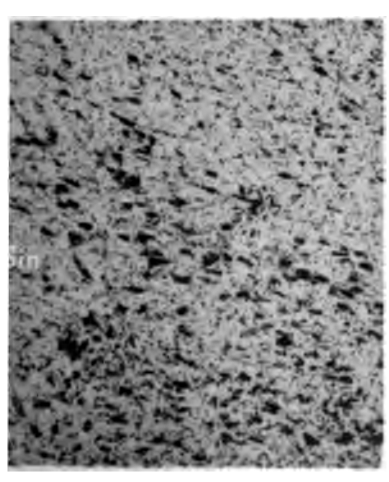
1. 13. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.



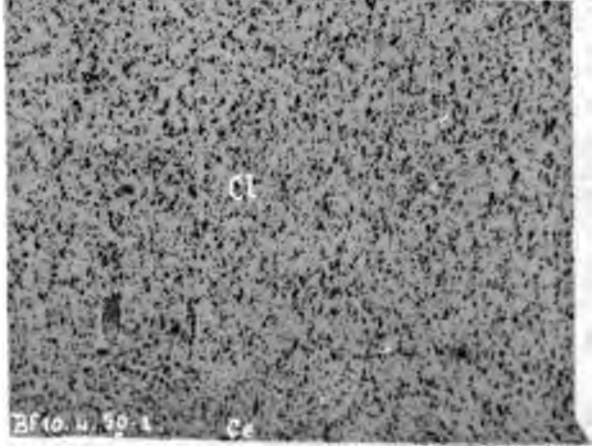
2. 13. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.



3. 13. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

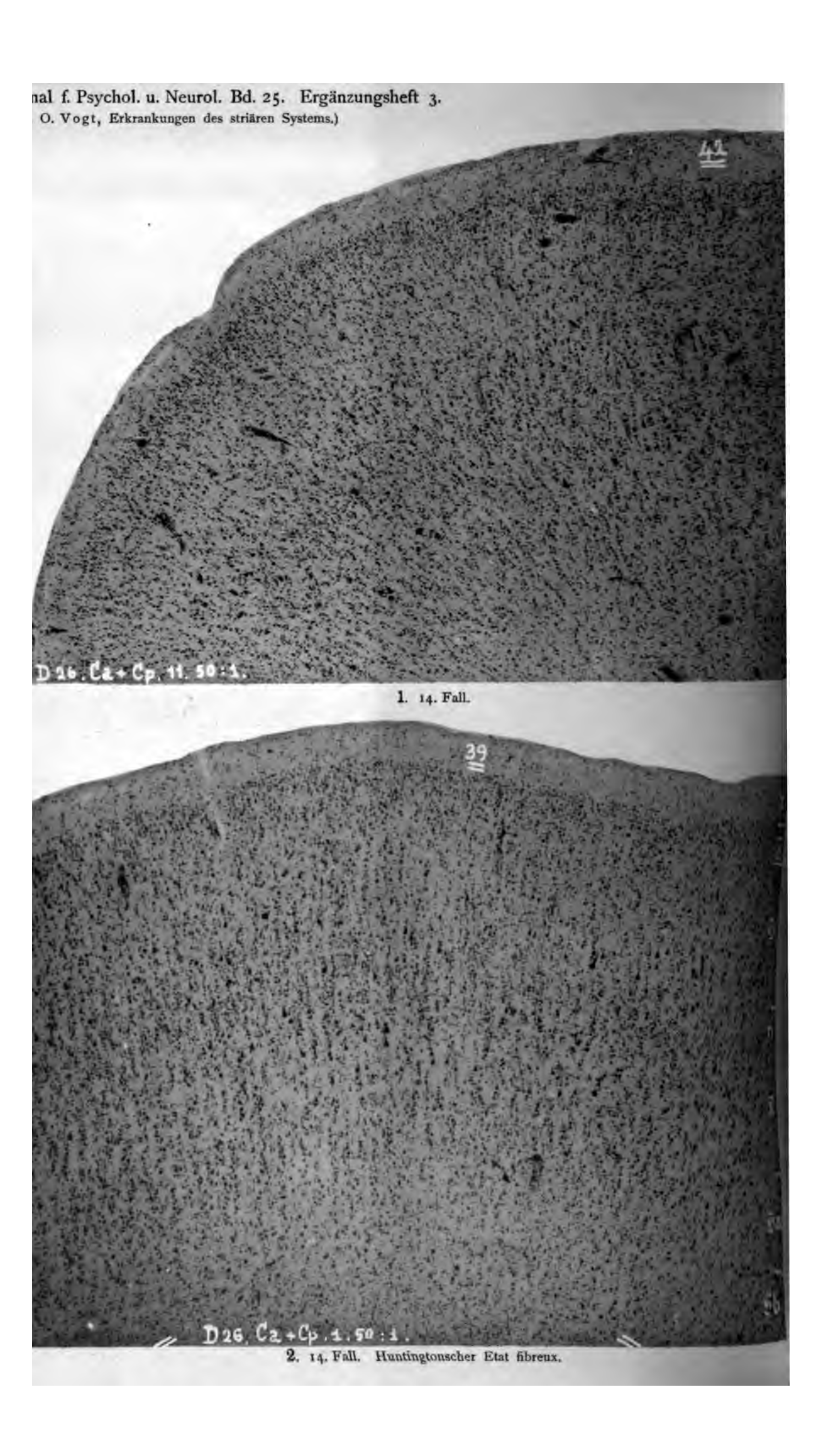


4. 13. Fall.



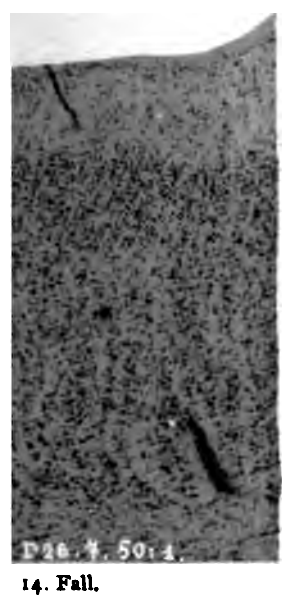
5. 13. Fall.



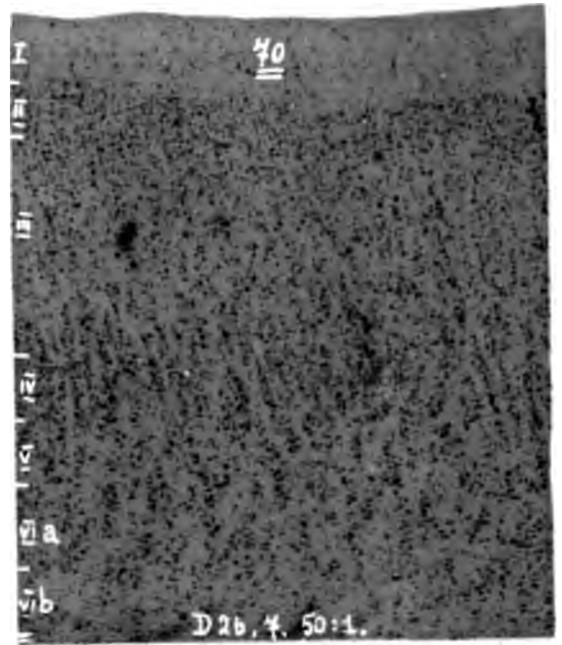


1. 14. Fall.

2. 14. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

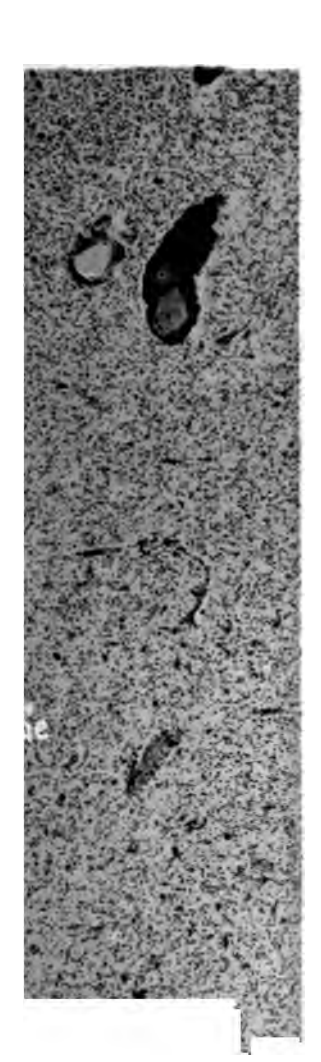


14. Fall.

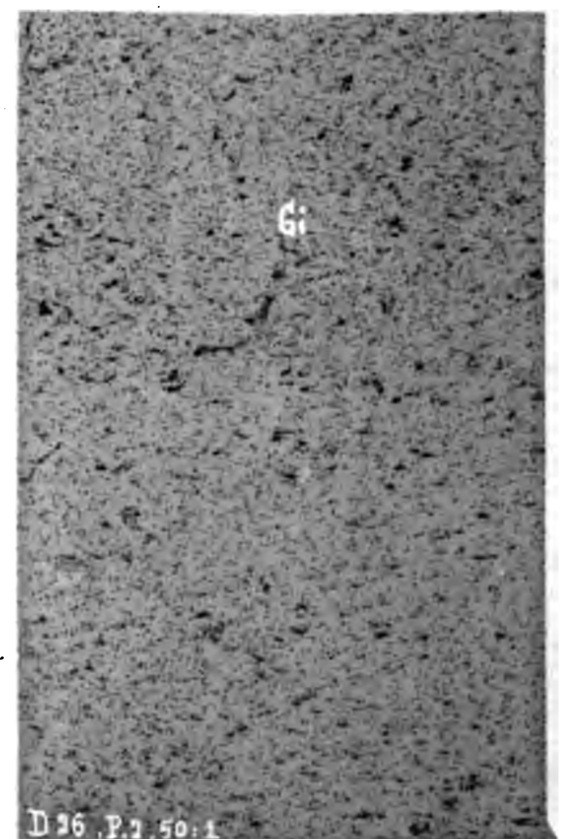


4. 14. Fall.

7. 14. Fall.



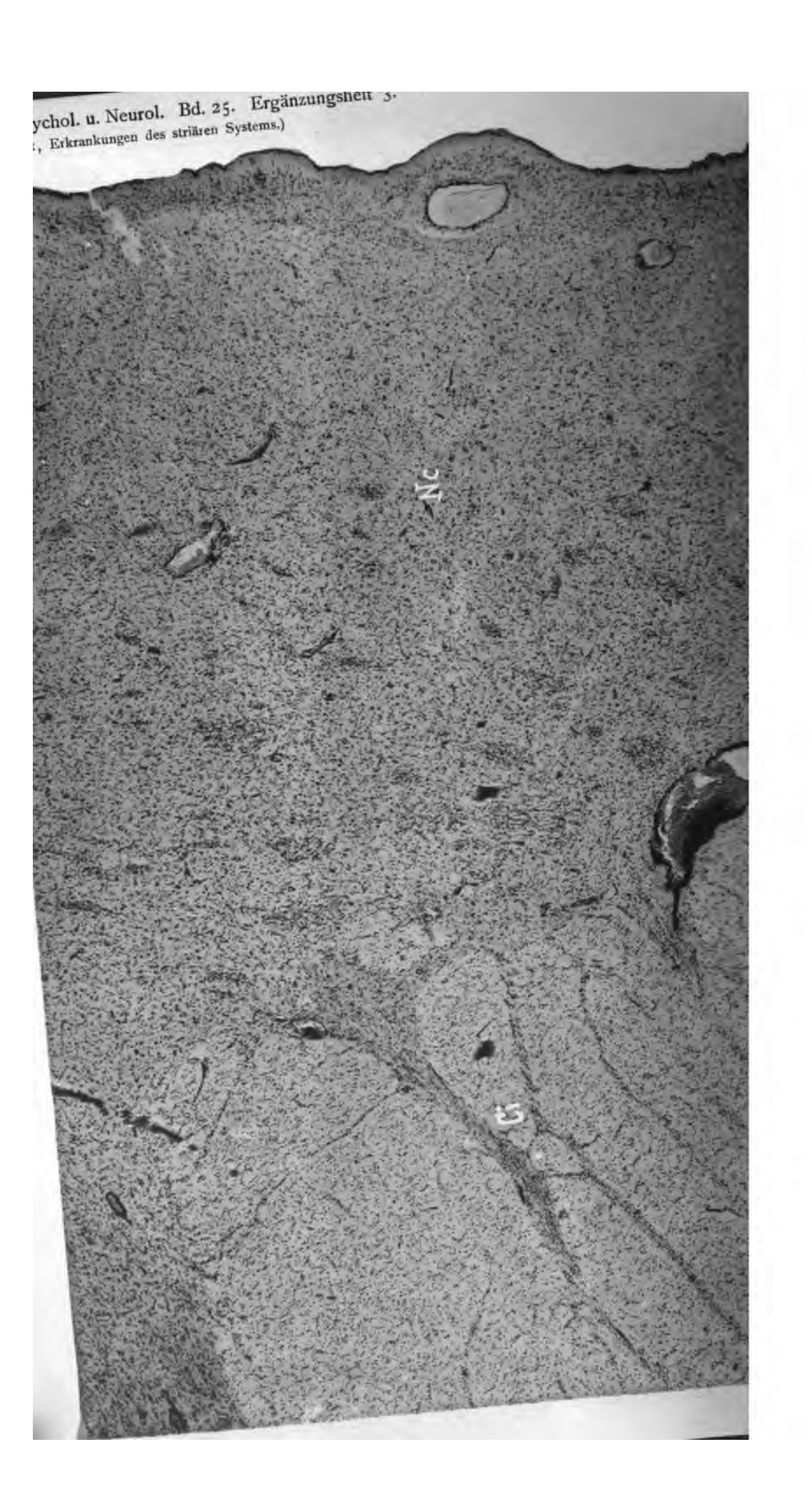
. 14. Fall.

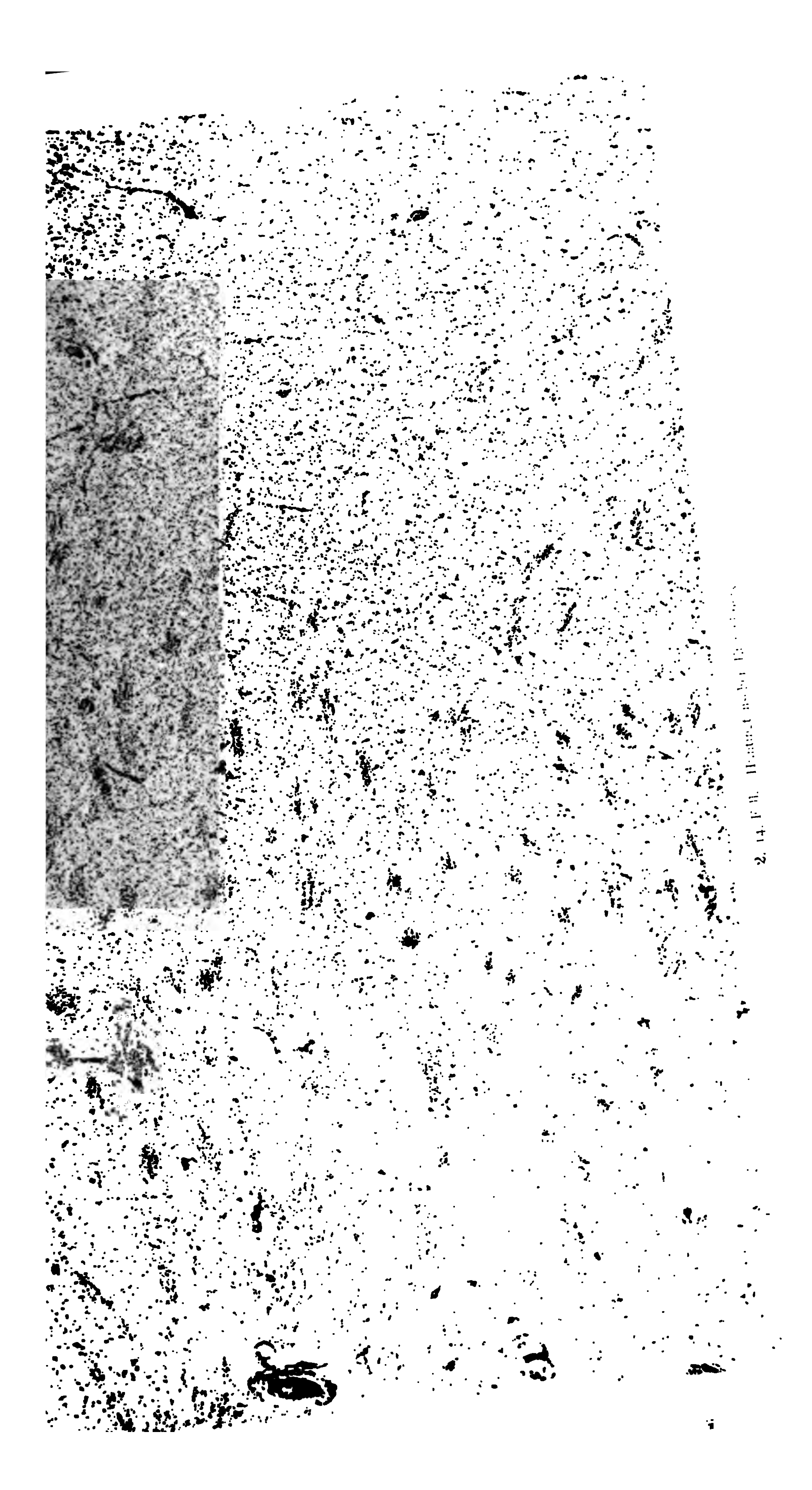


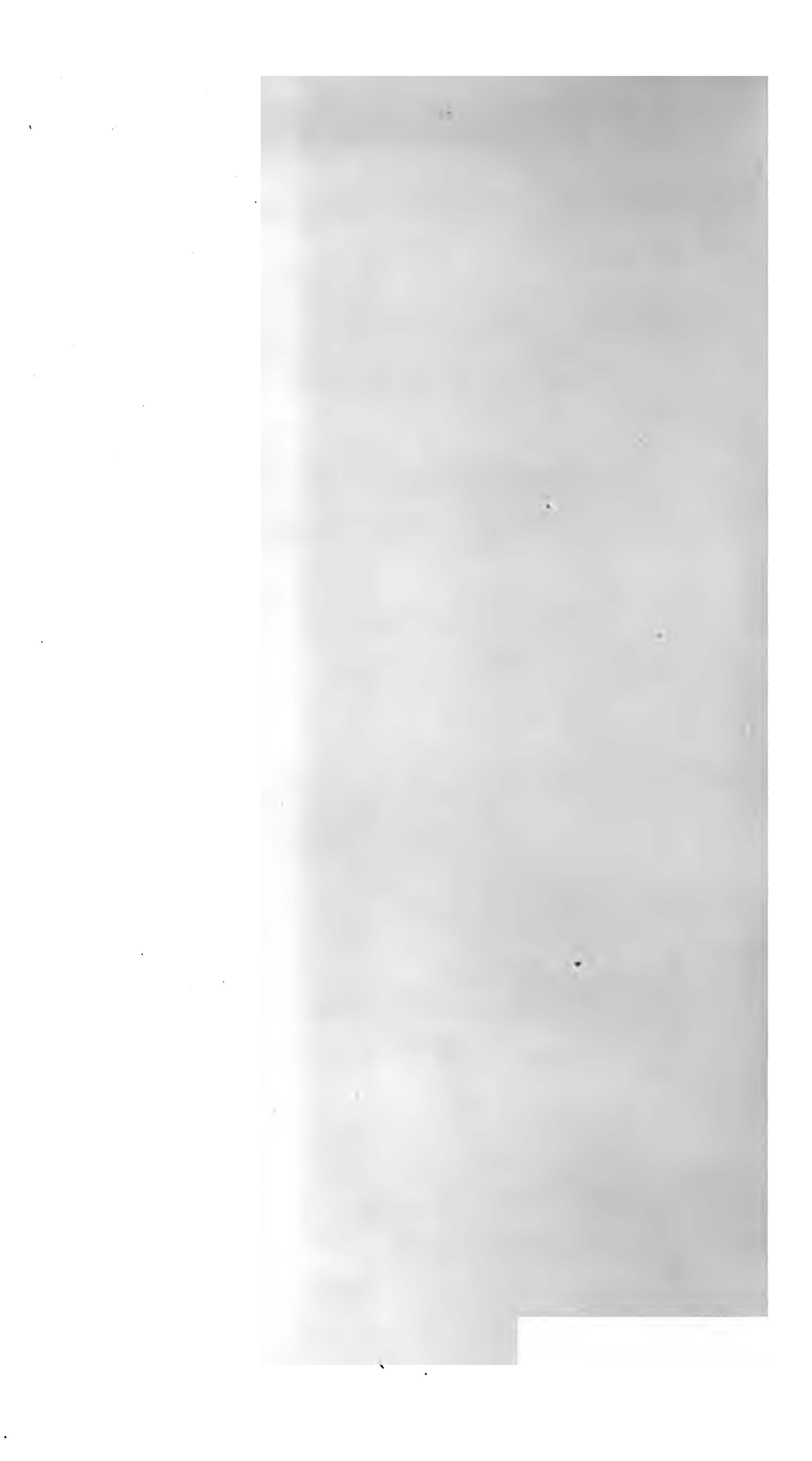
6. 14. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

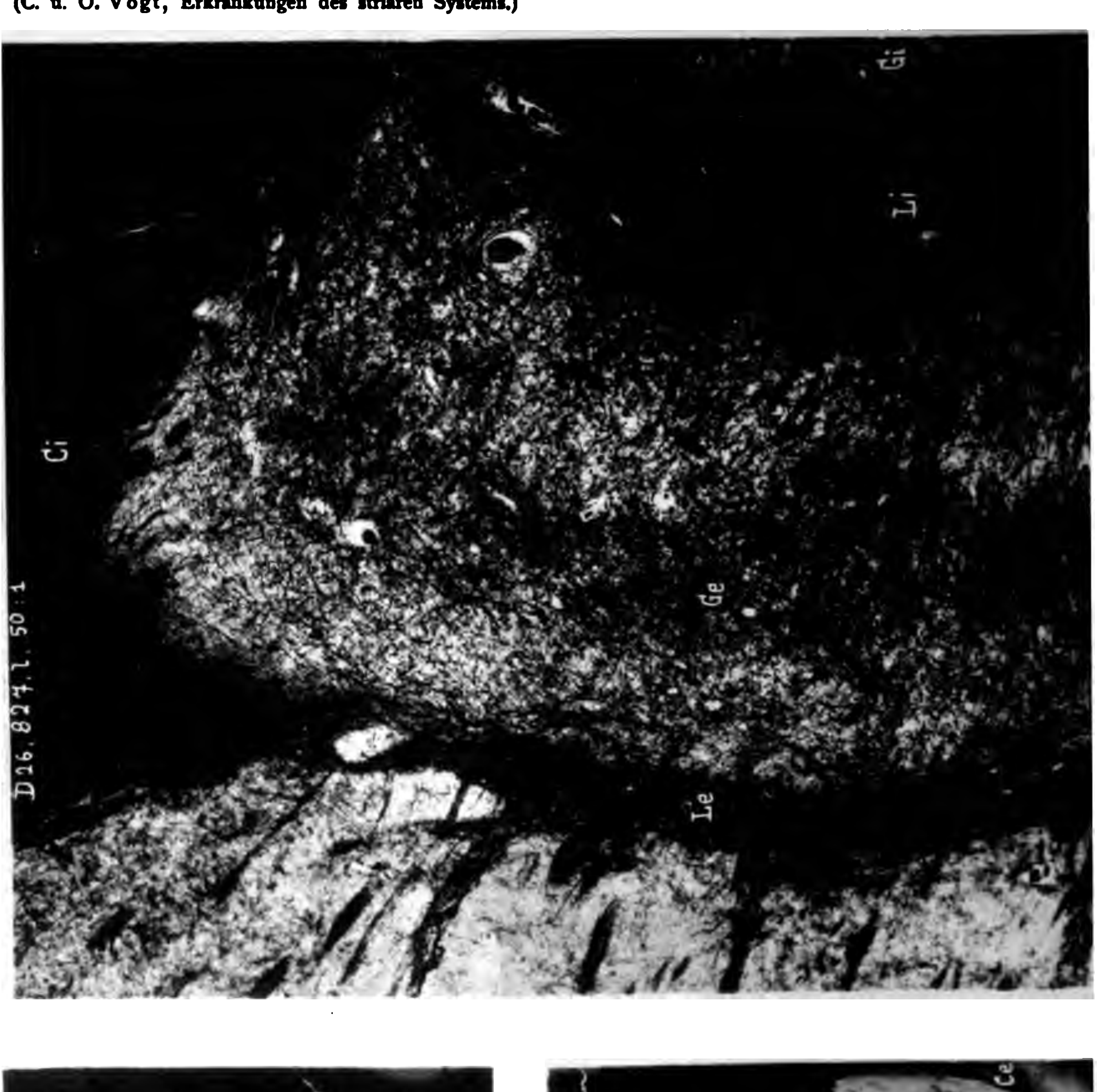





Nc
Cs

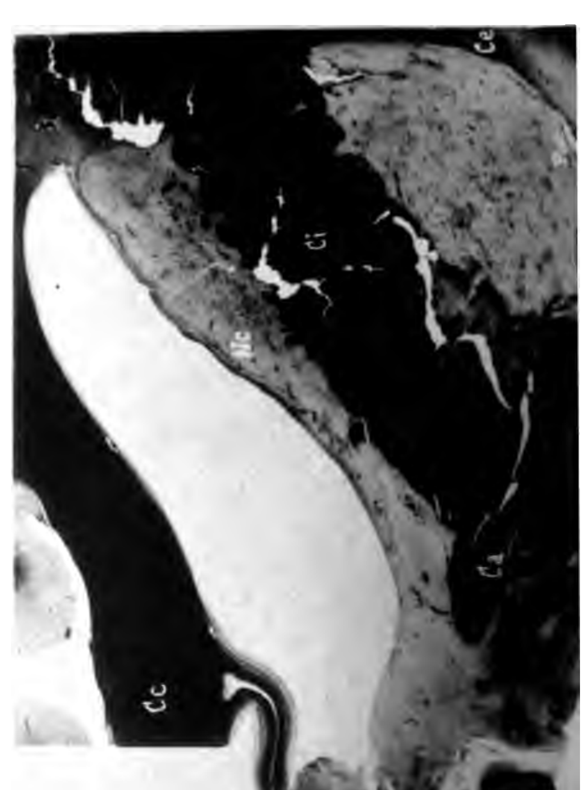


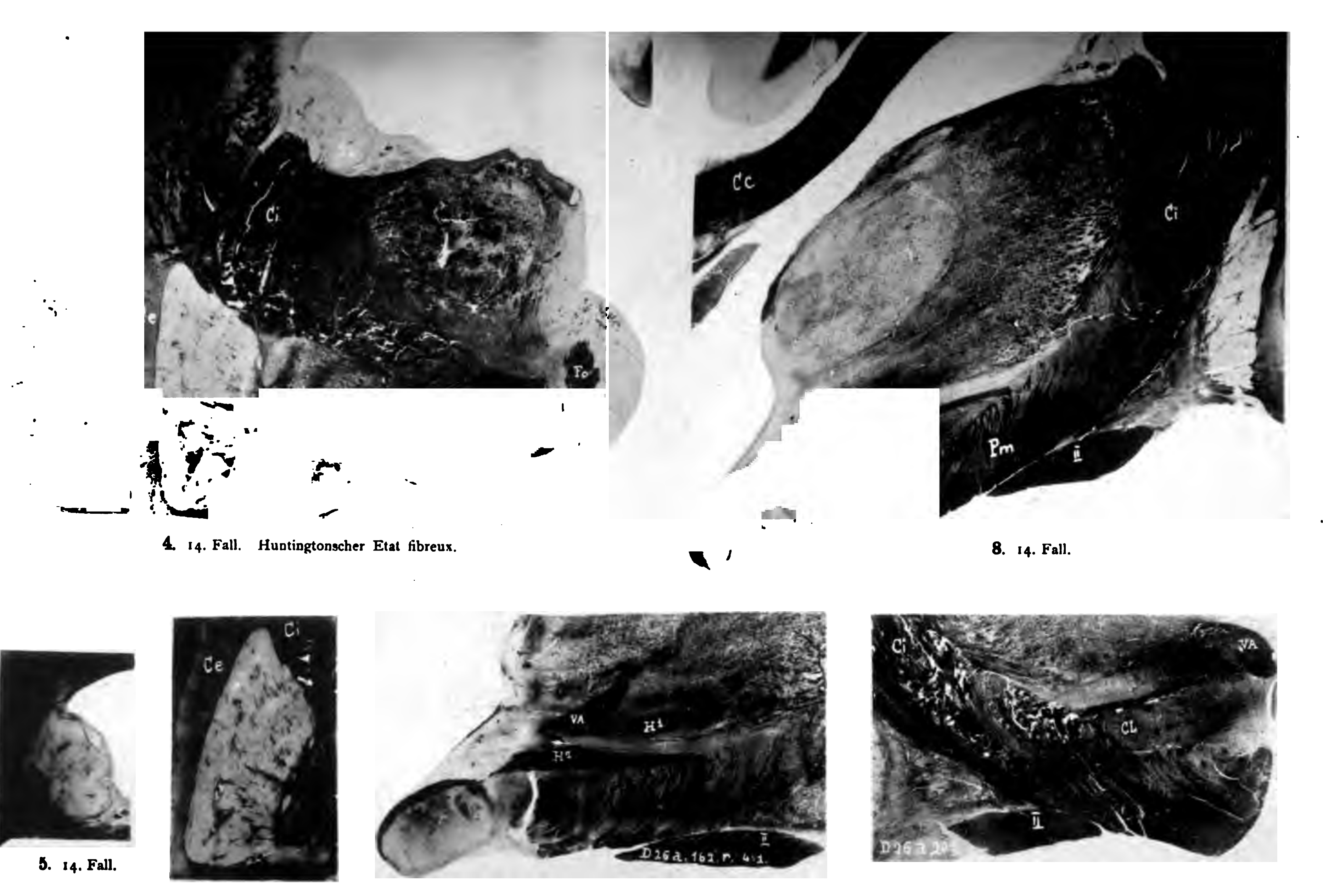






1. 14. Fall.

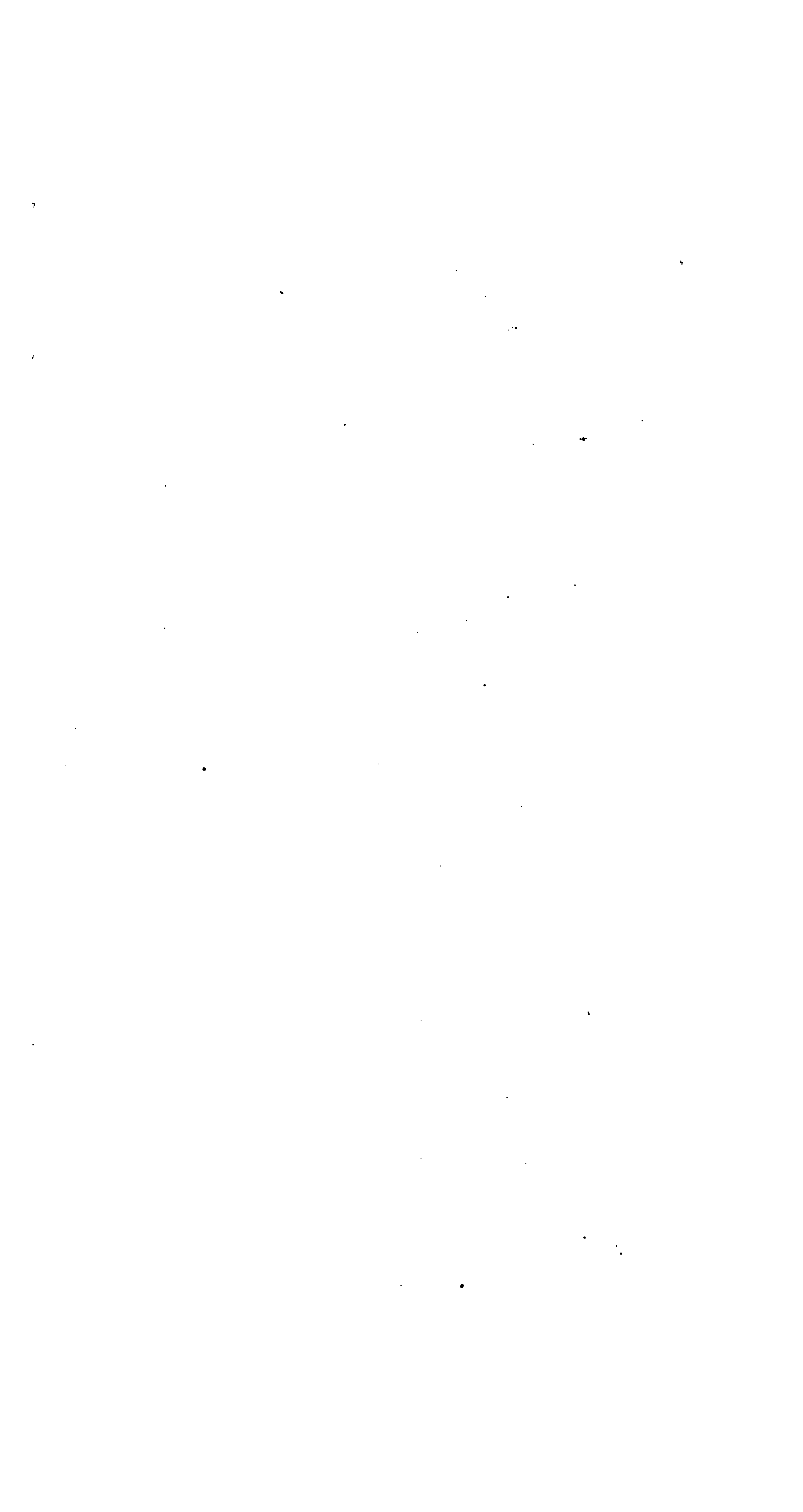


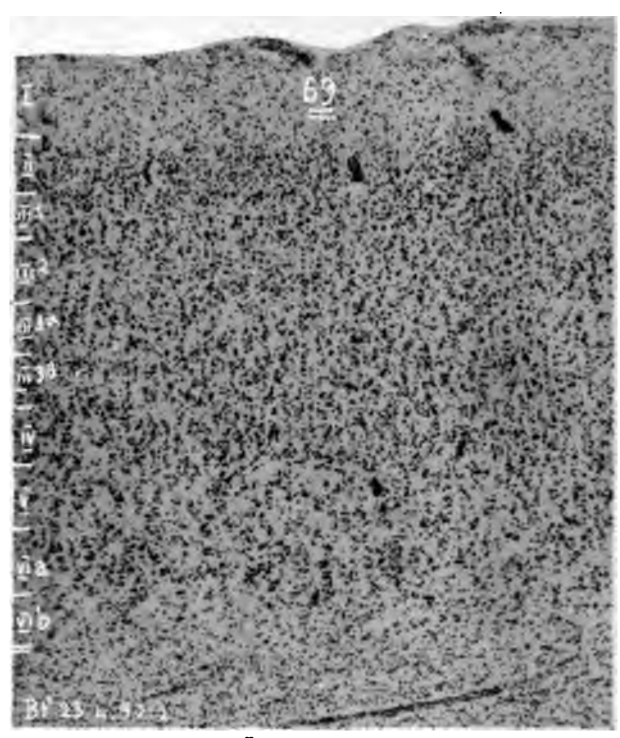


4. 14. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

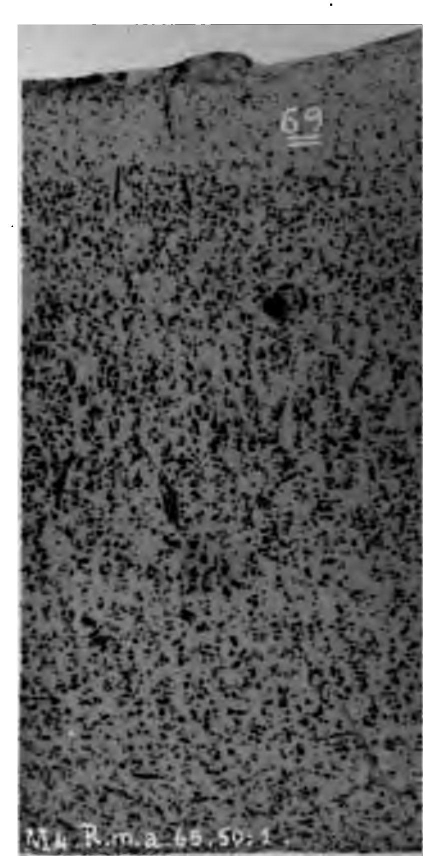
8. 14. Fall.

5. 14. Fall.

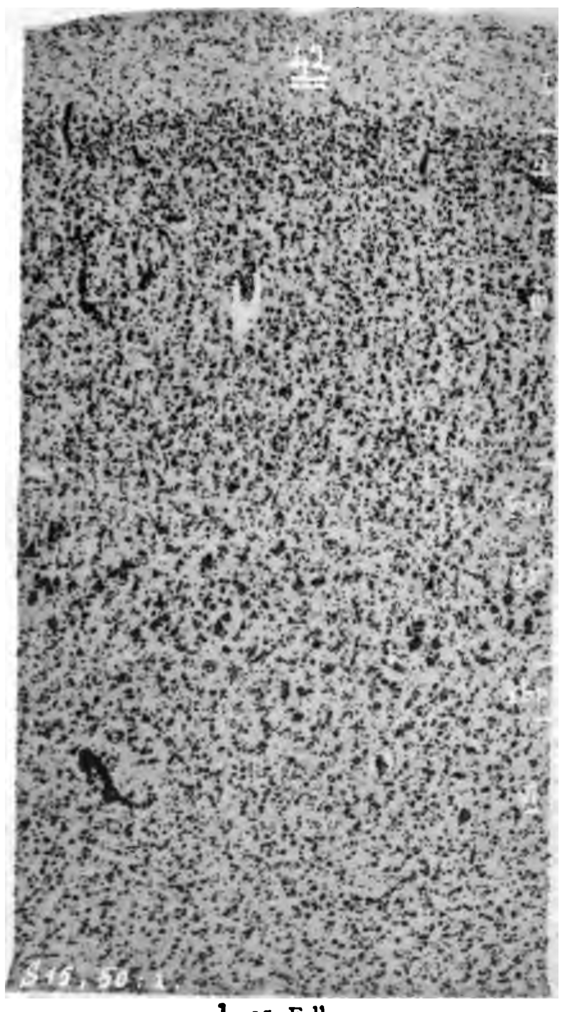




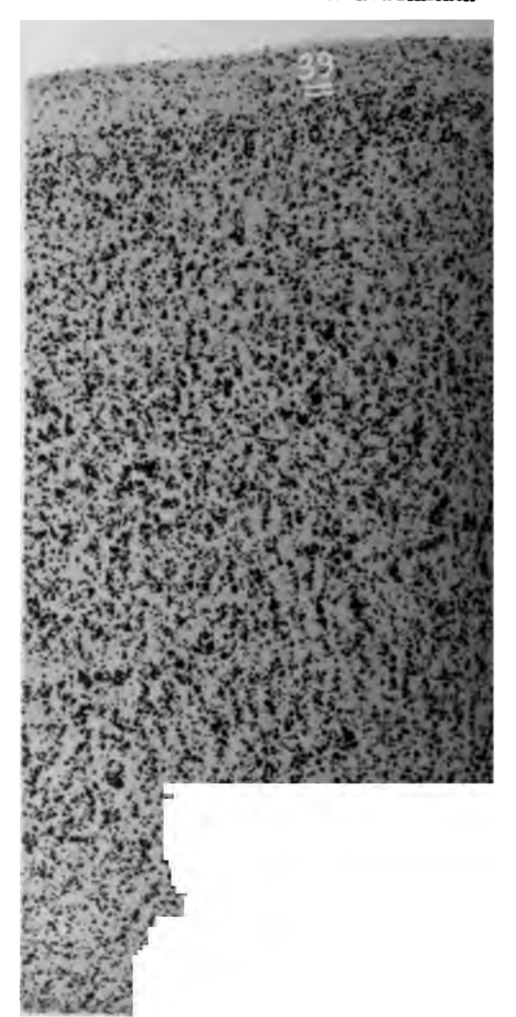
5. 16. Fall.



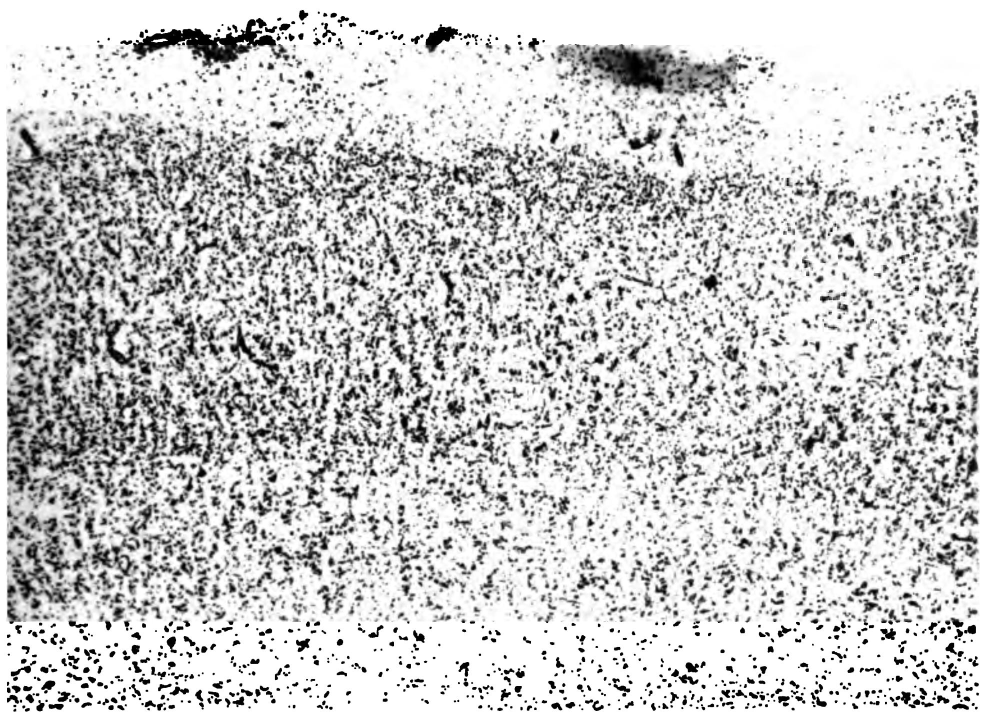
6. Normaler Erwachsener.



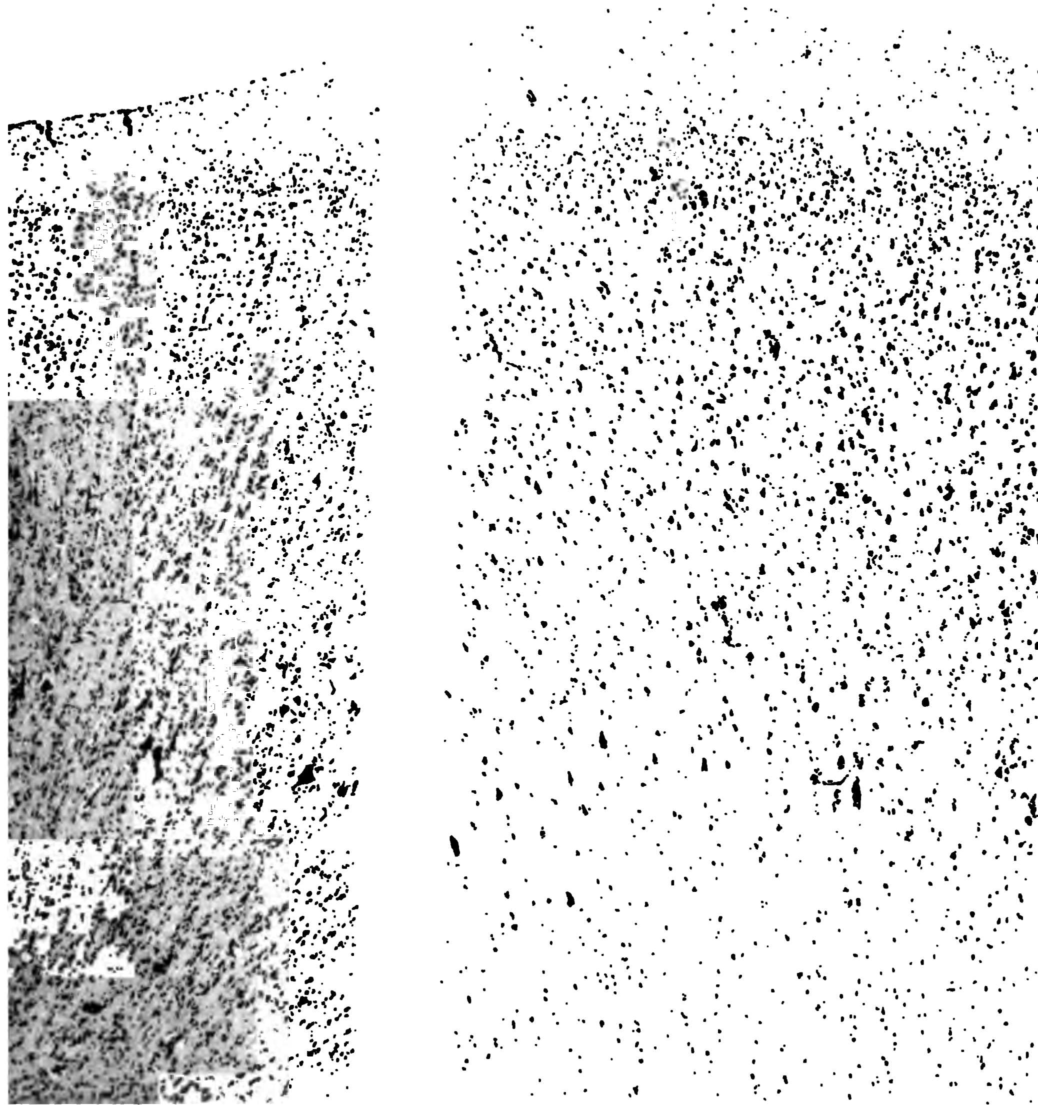
1. 15. Fall.



2. 15



3. 15. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

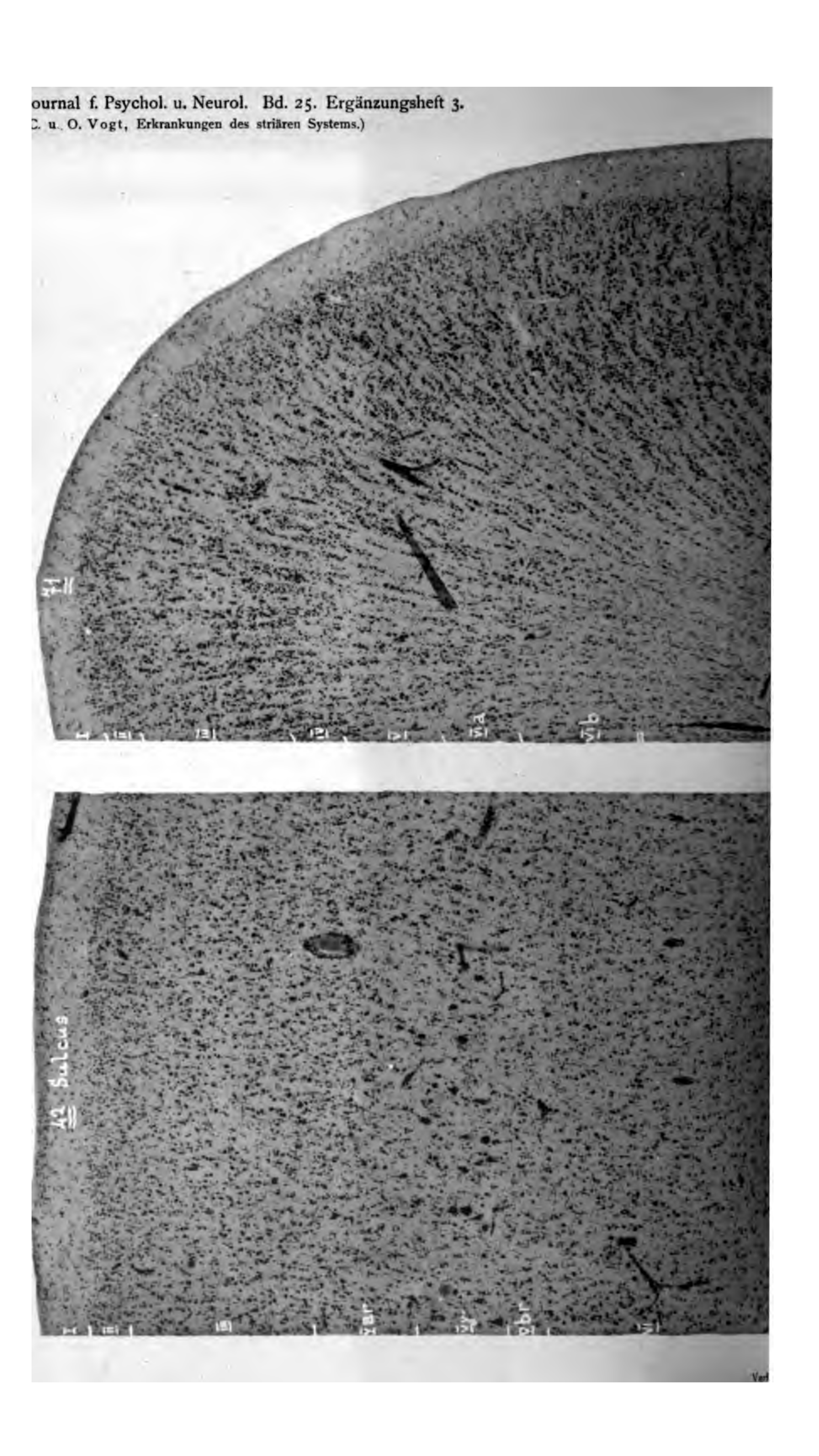


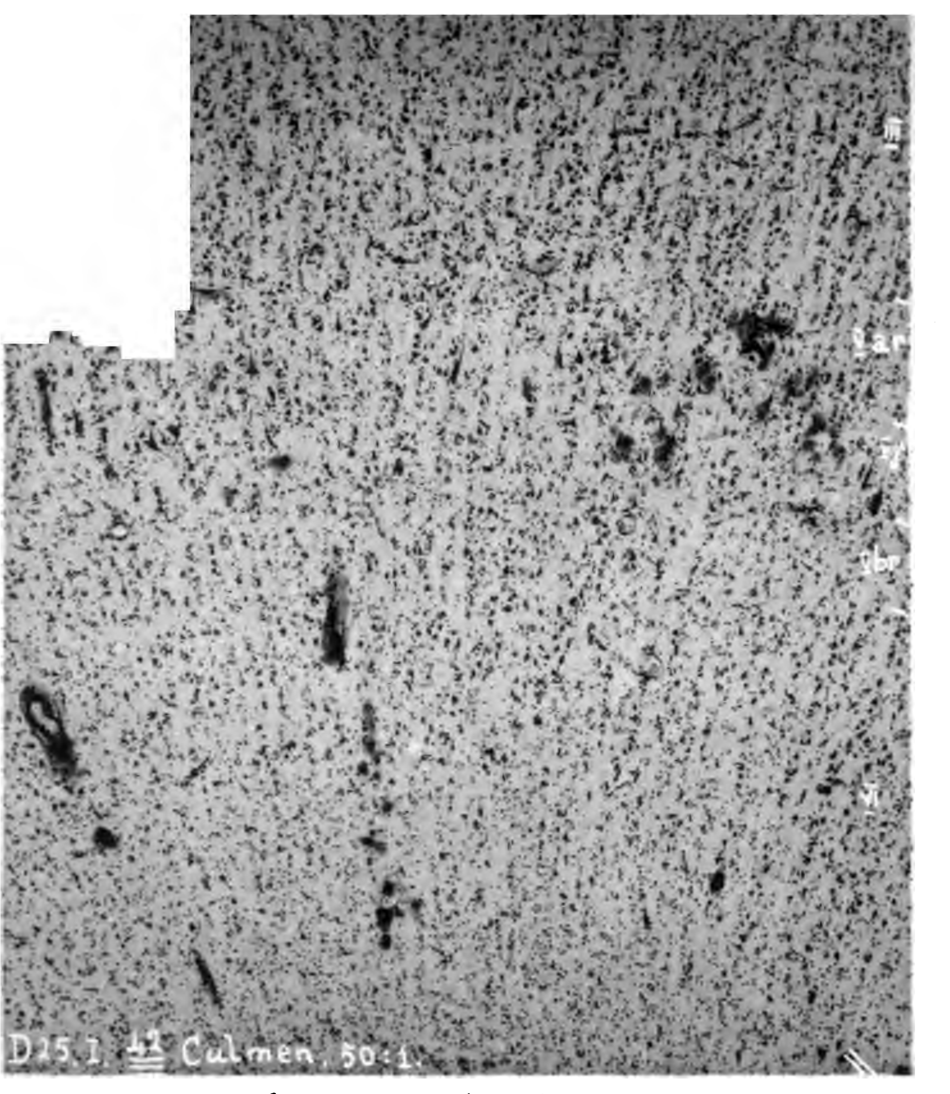
Huntingtonscher Etat fibreux.

4. 16. Fall. Huntingtonscher Etat fibreux.

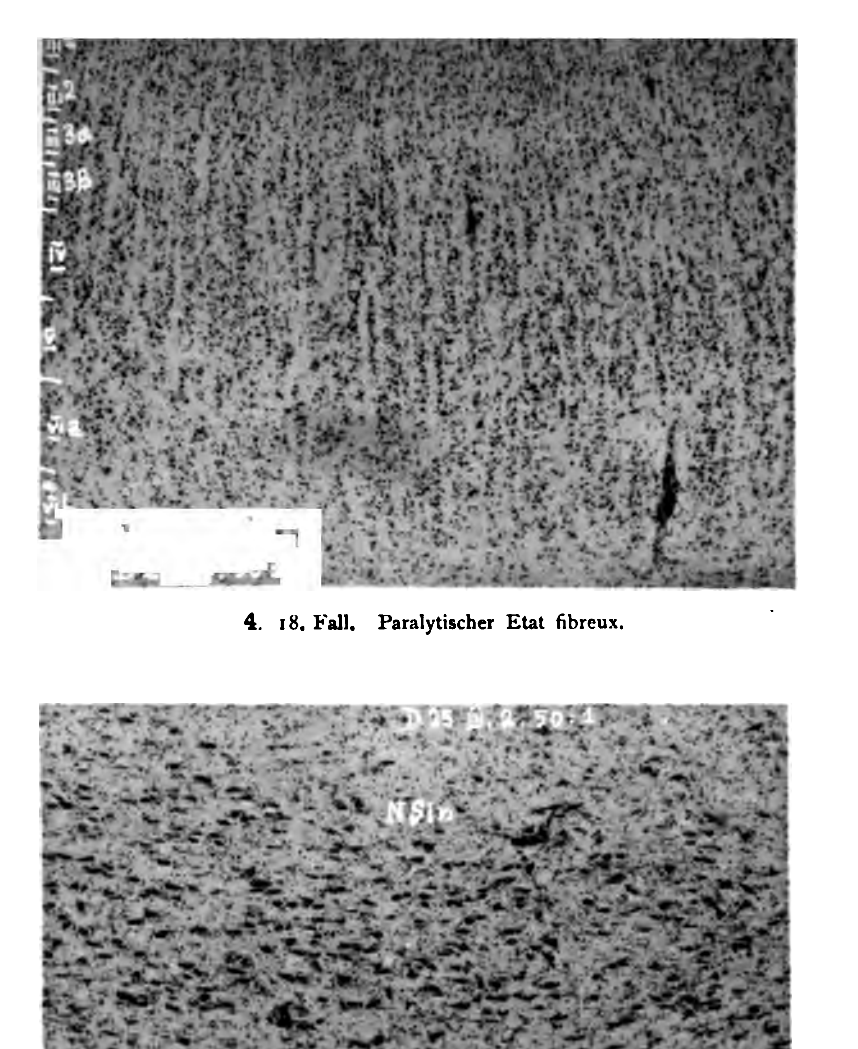


ournal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)



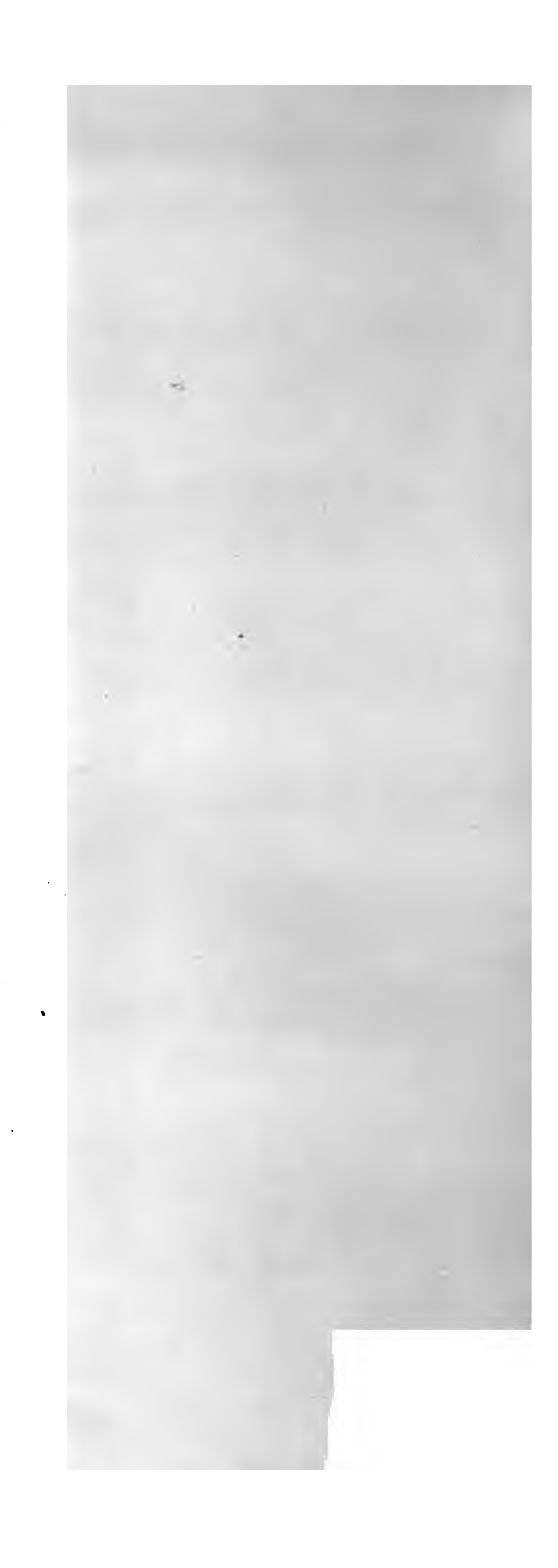


1. 18. Fall. Paralytischer Etat fibreux.

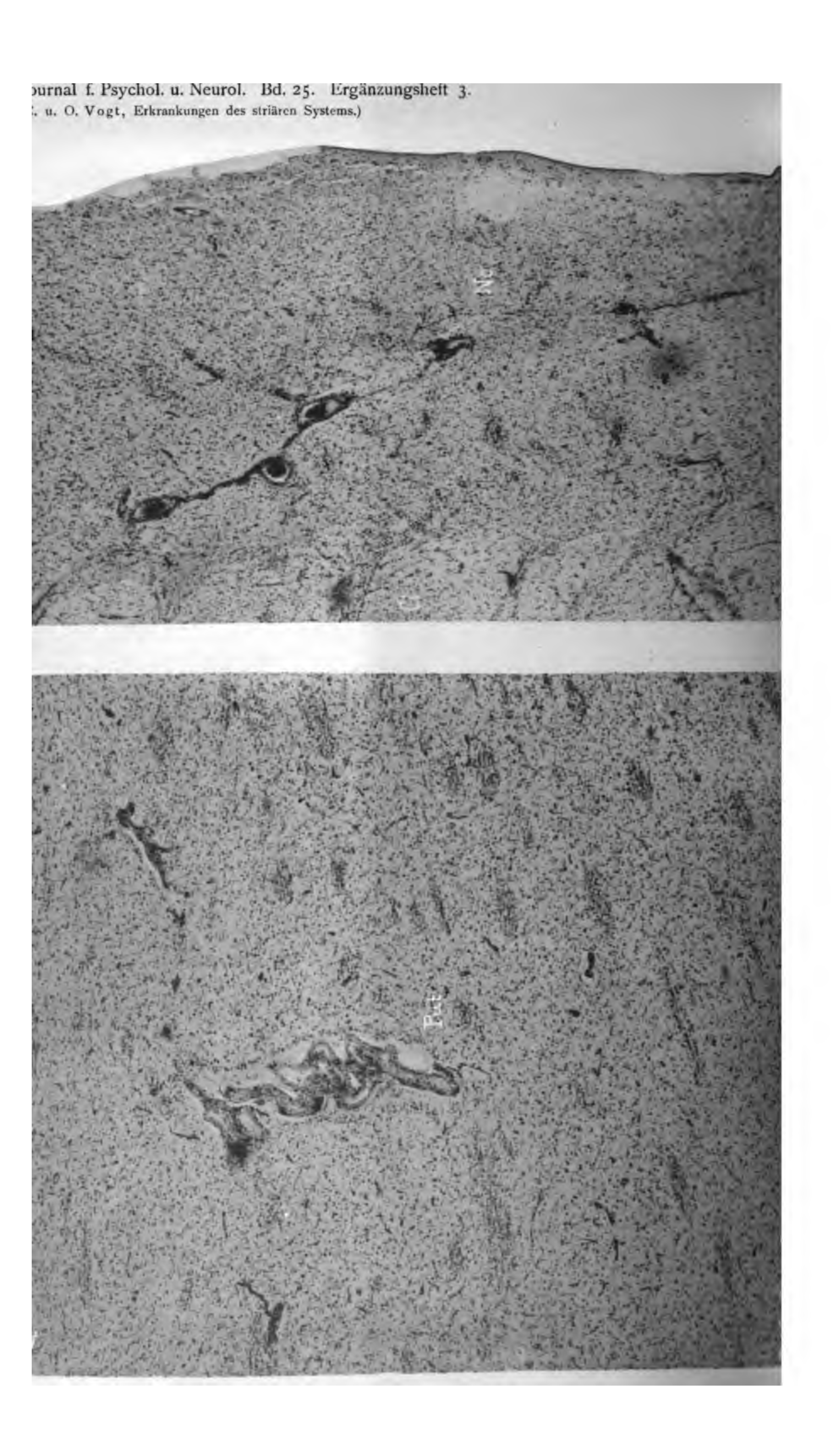


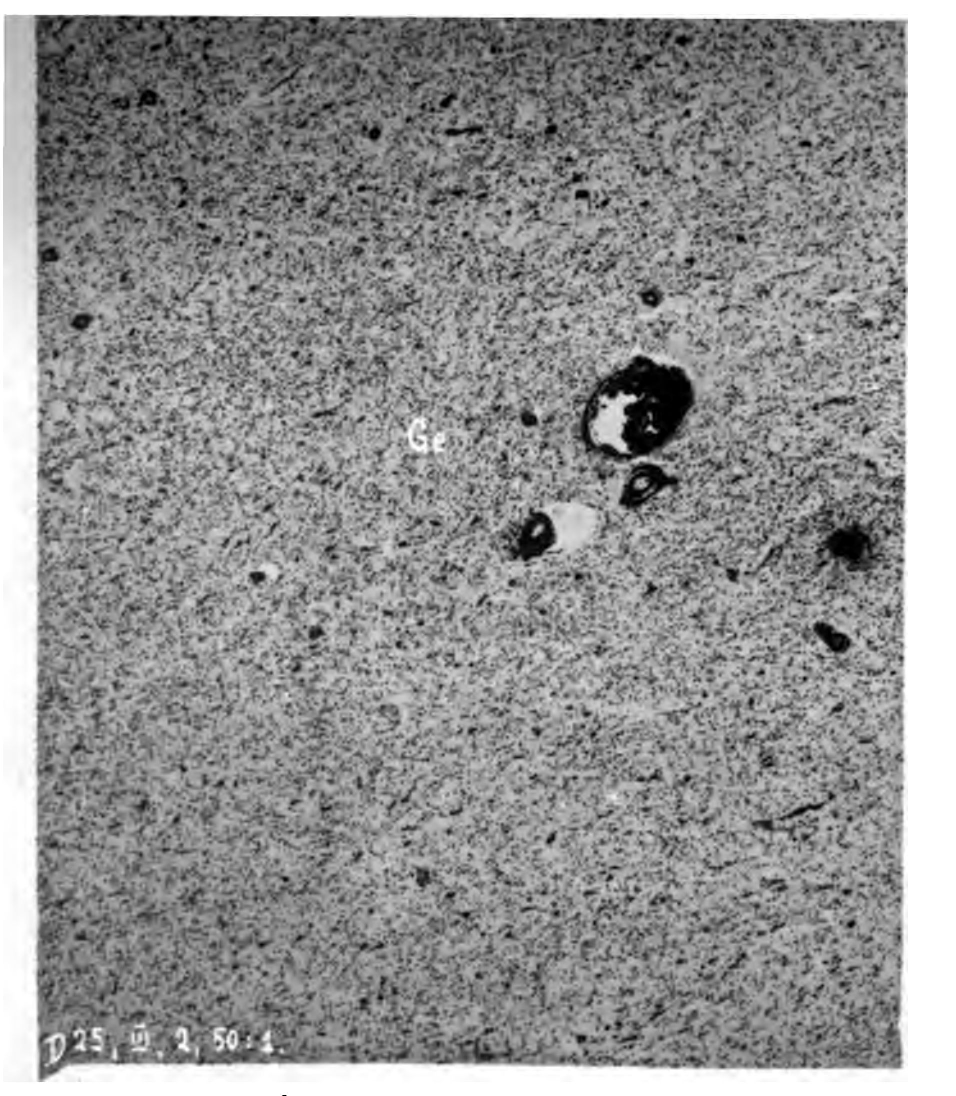
4. 18. Fall. Paralytischer Etat fibreux.

5. 18. Fall. Paralytischer Etat fibreux.

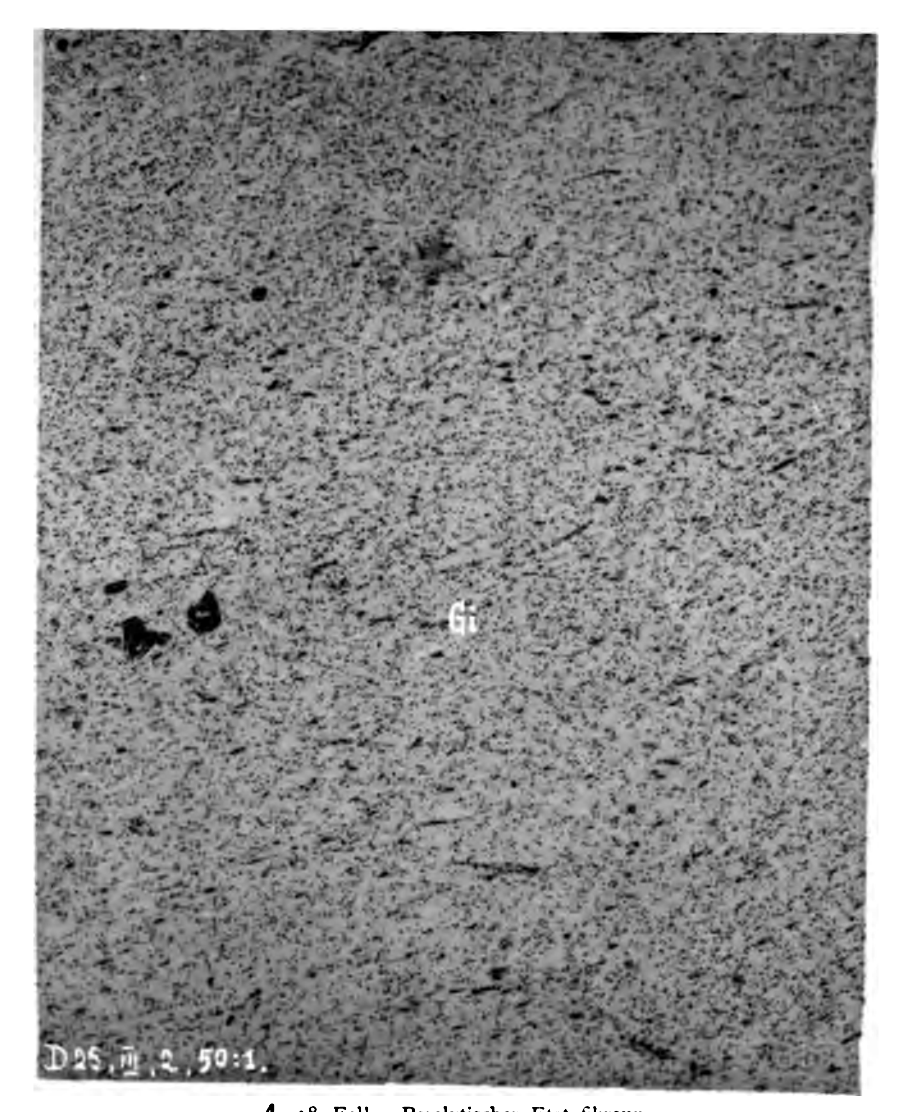





Nc
Put

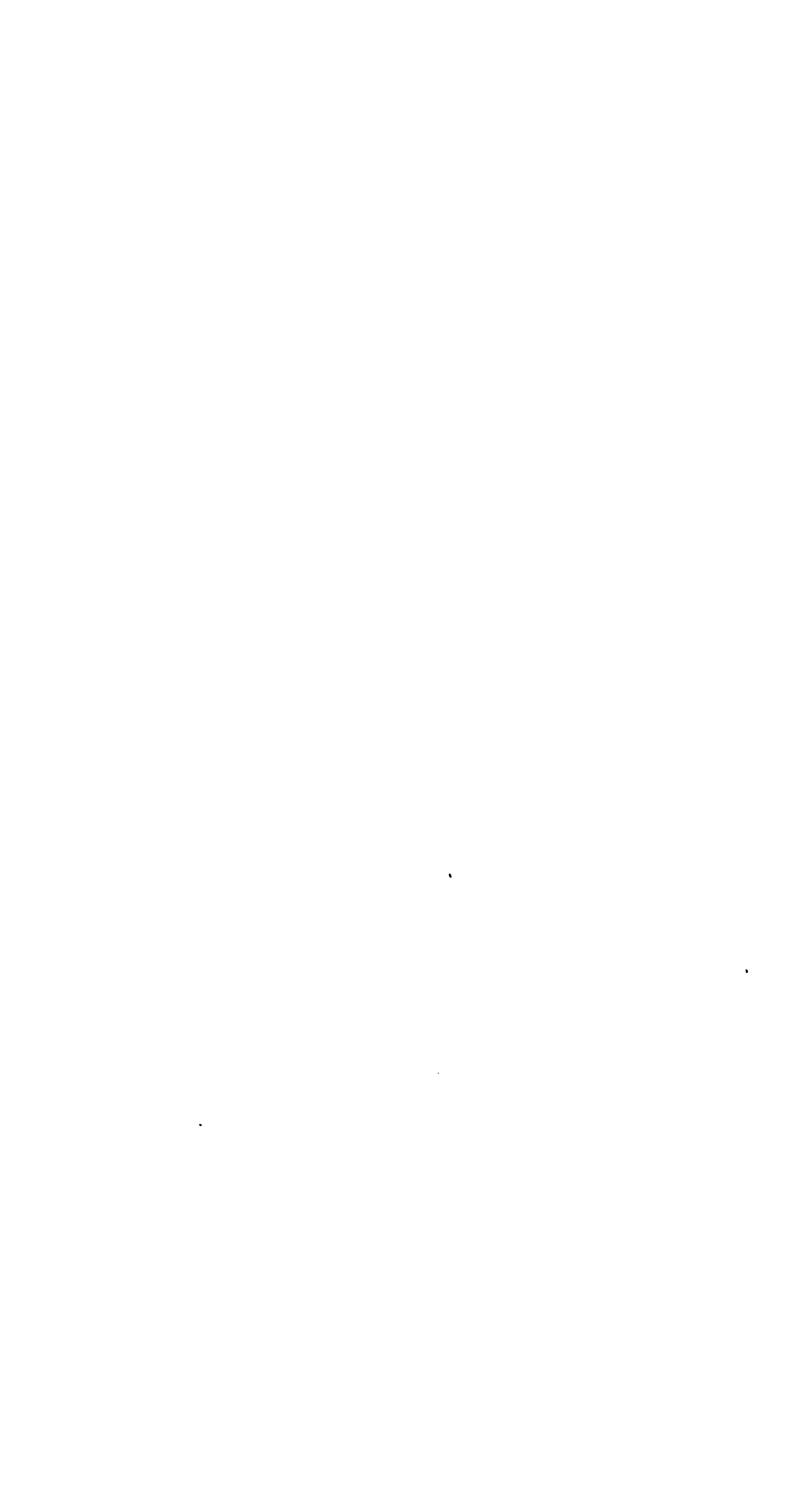


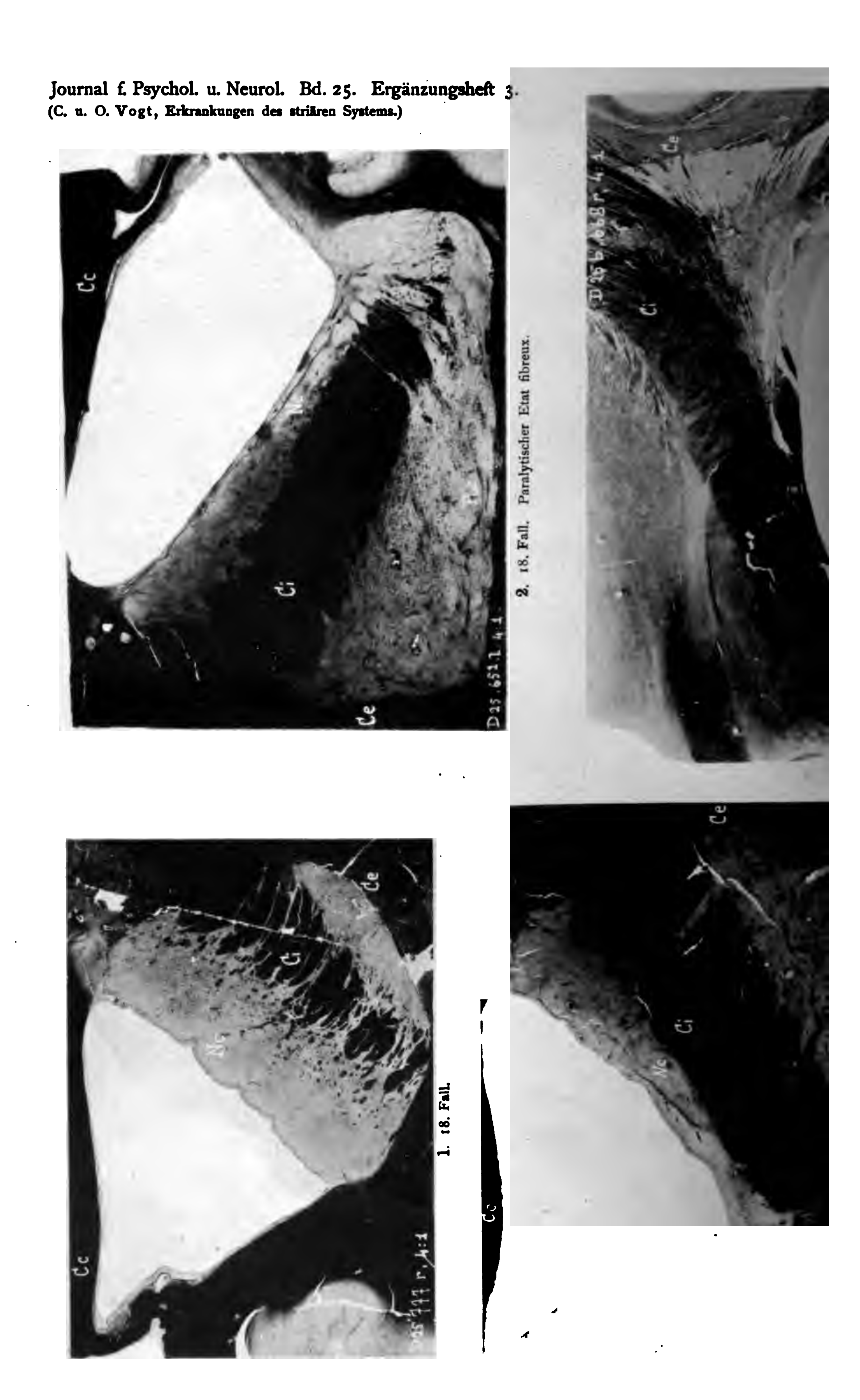
3. 18. Fall. Paralytischer Etat fibreux.



4. 18. Fall. Paralytischer Etat fibreux.



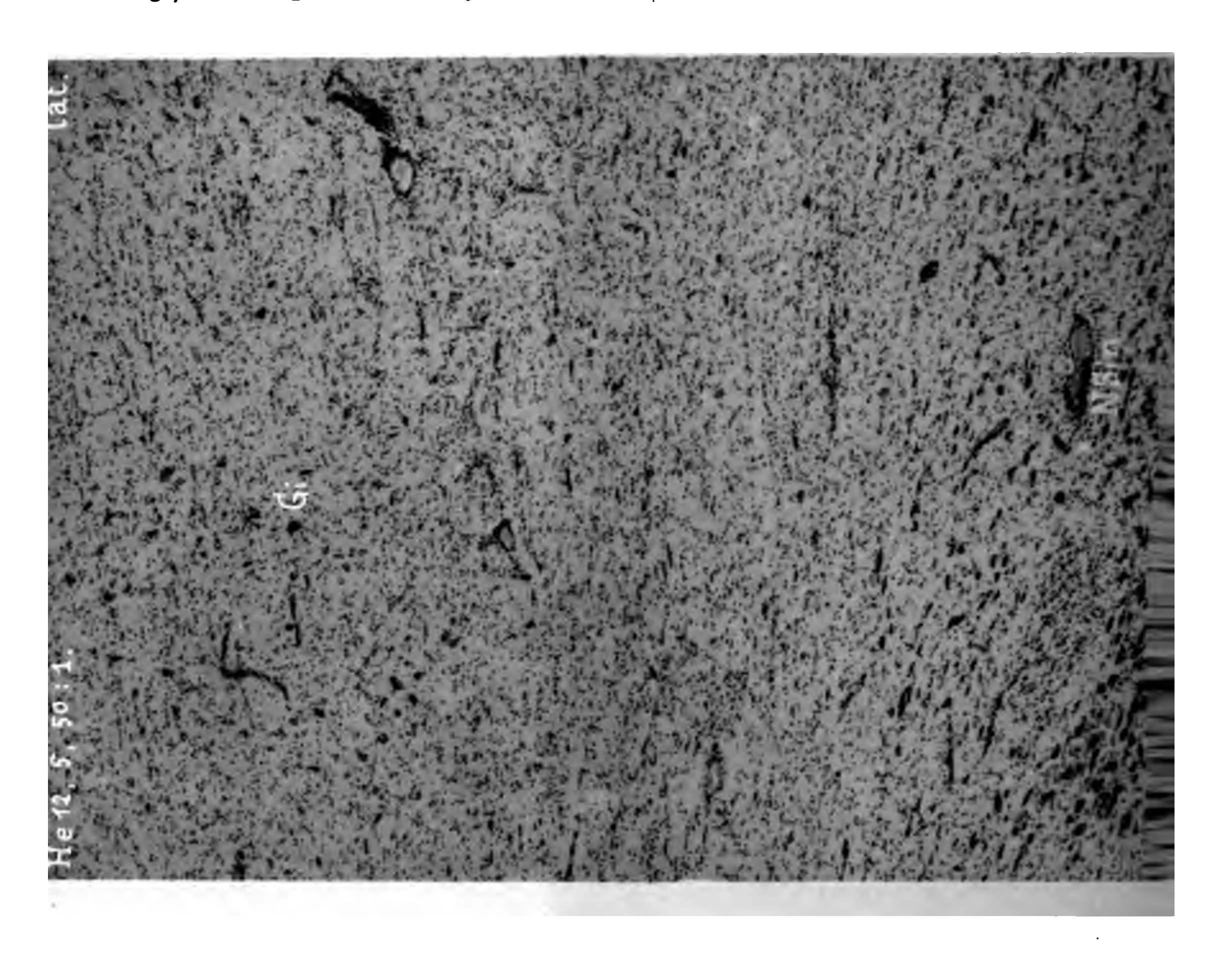



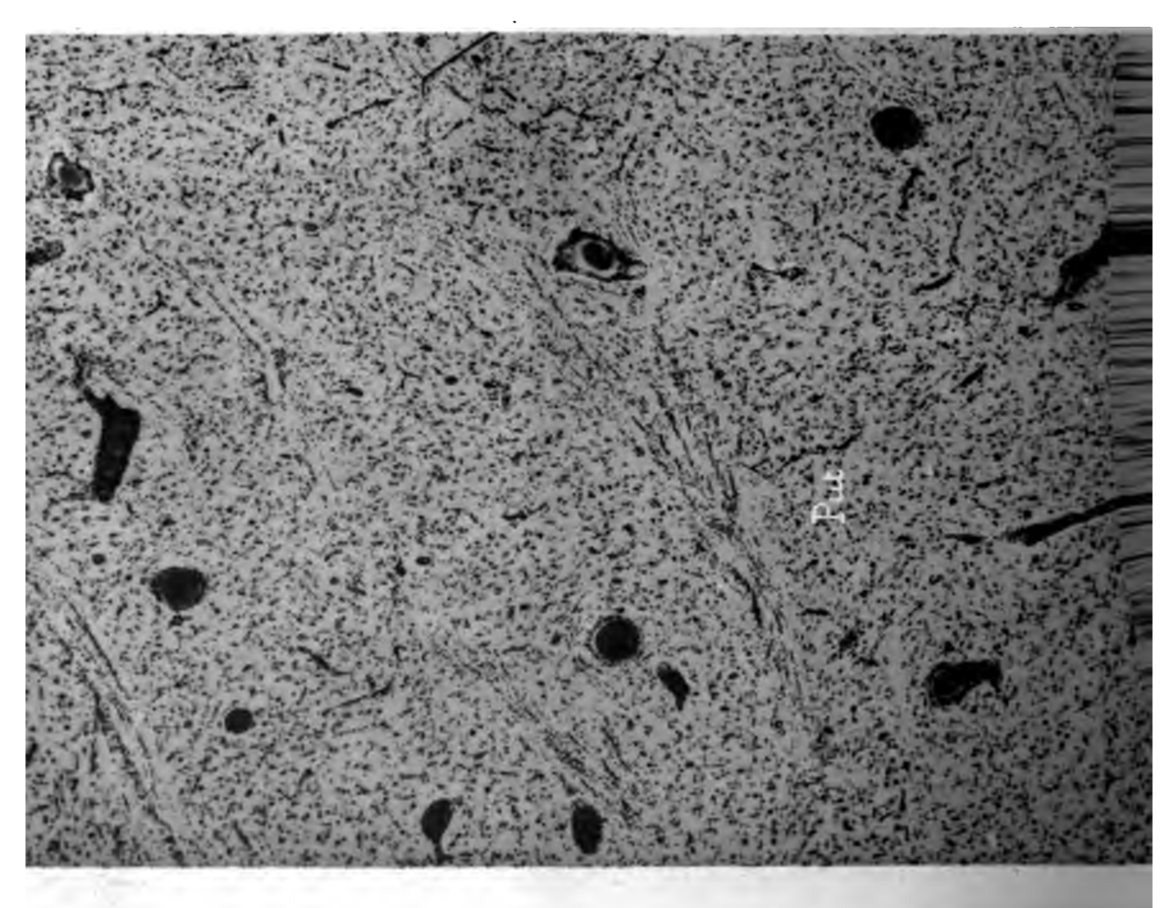


1. 18. Fall.

2. 18. Fall. Paralytischer Etat fibreux.




lat.
He 12, 5, 50 : 1.


Pu.









1. 19. Fall. Paralytischer Etat fibreux.



2. 19. Fall.



3. 19. Fall. Paralytischer Etat fibreux.



4. 19. Fall.



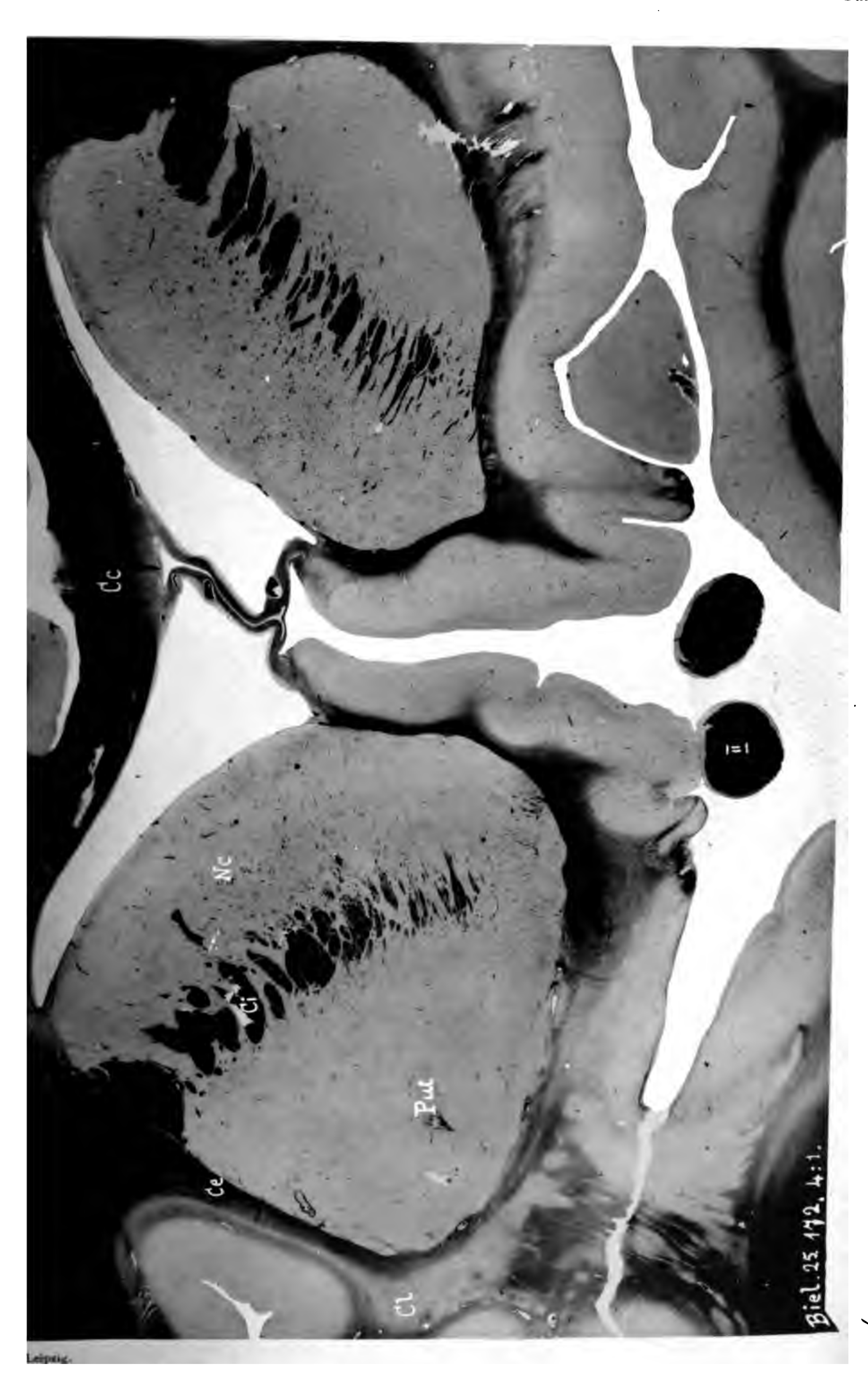




I. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

II. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

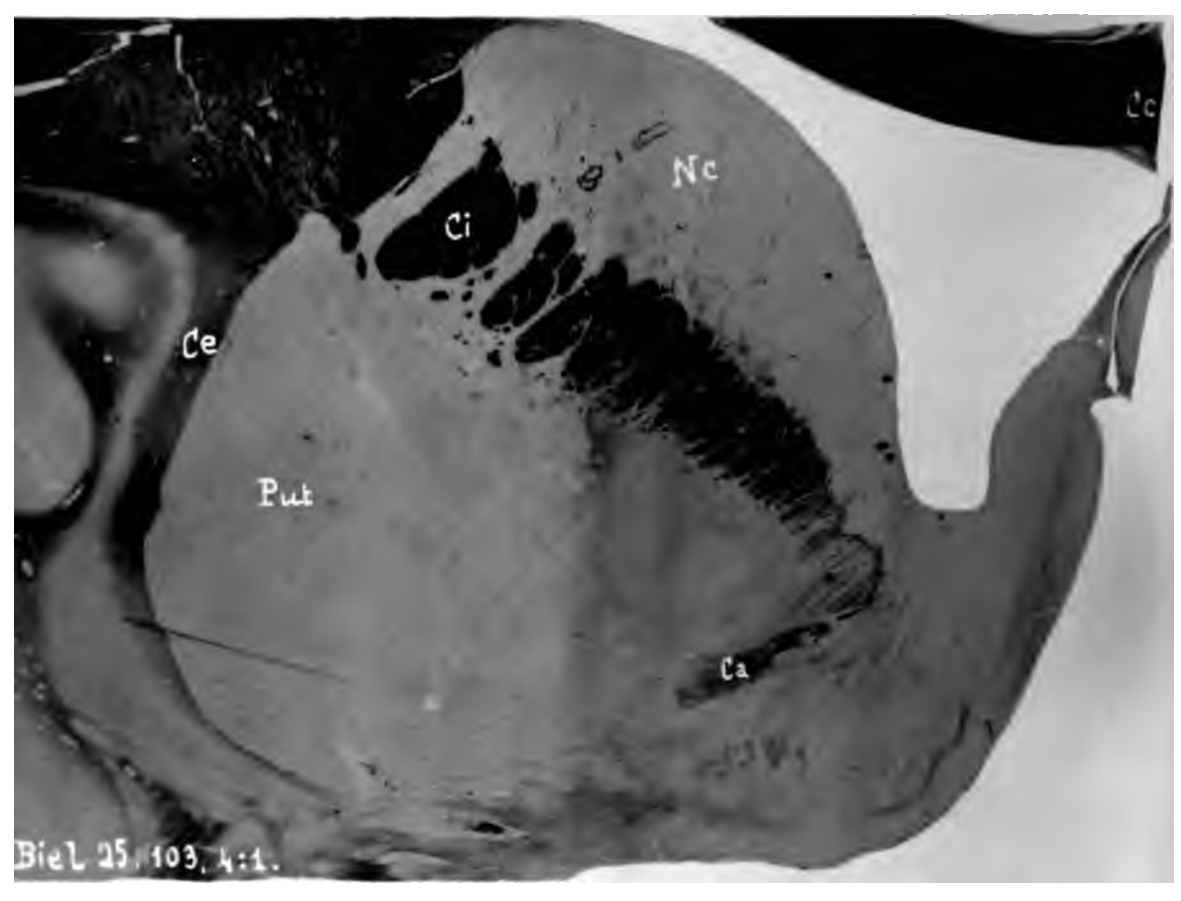
Taf



Leipzig.



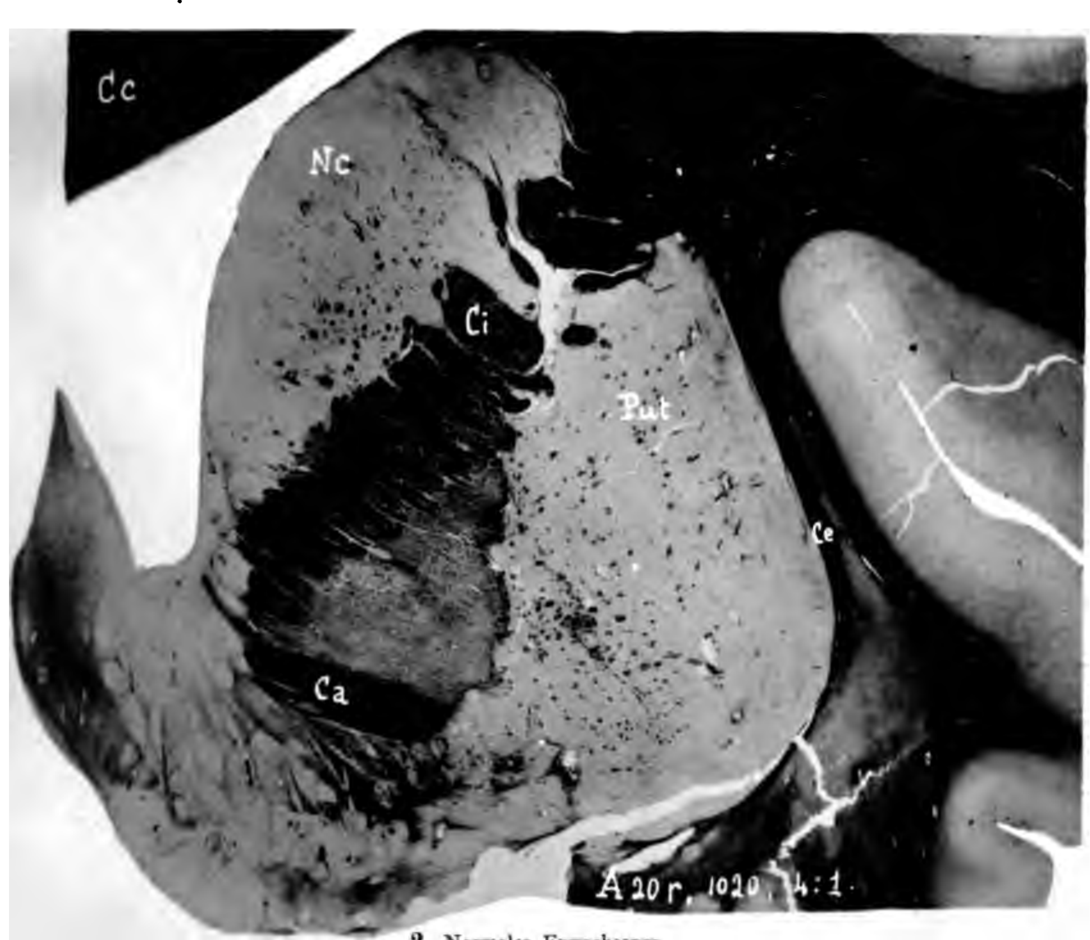




1. 20. Fall. Etat dysmyélinique.



3. 20. Fall. Etat dysmyélinique.



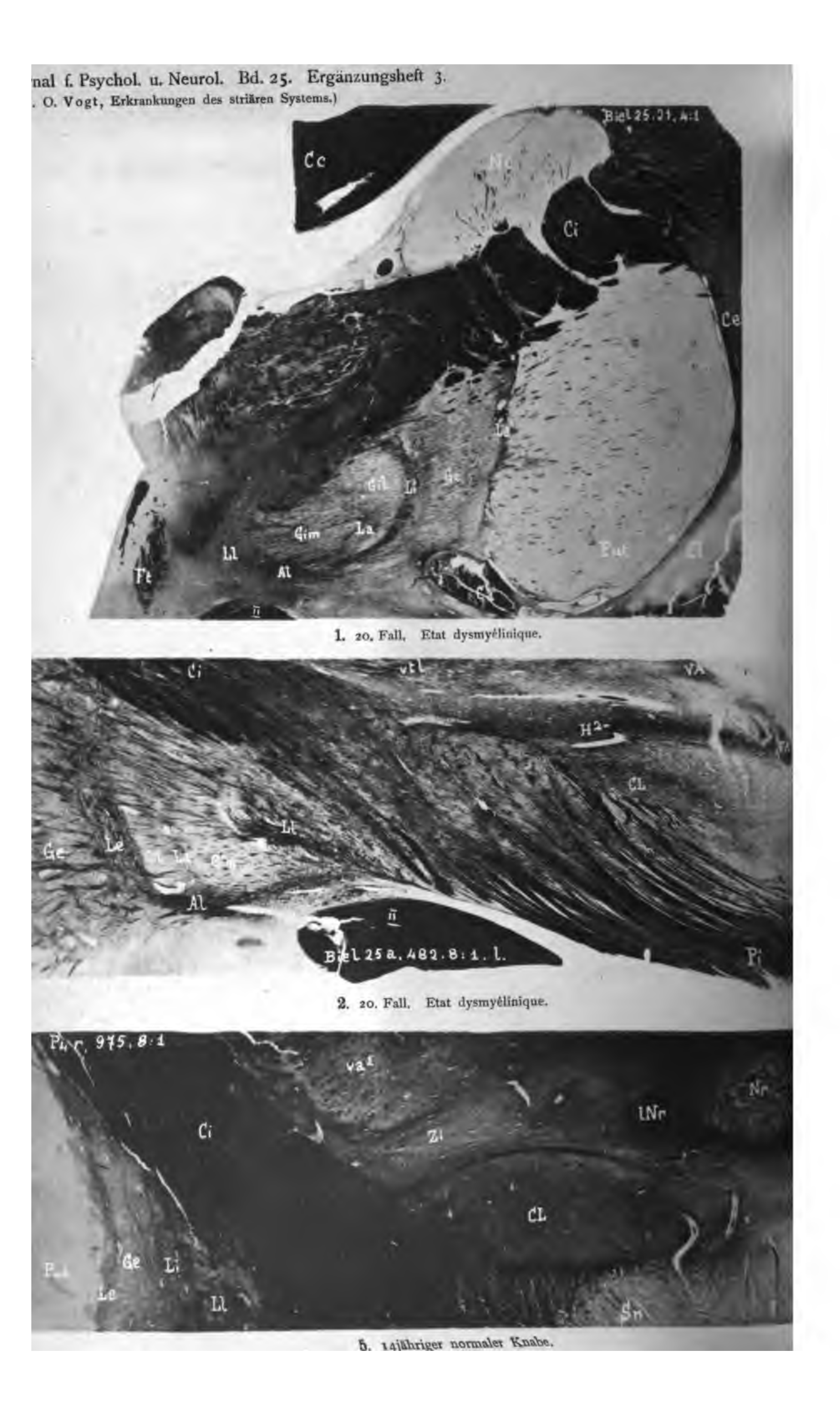
2. Normaler Erwachsener.



4. Normaler Befund bei stationärem Etat fibreux (Klara L.).







1. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

2. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

5. 14jähriger normaler Knabe.



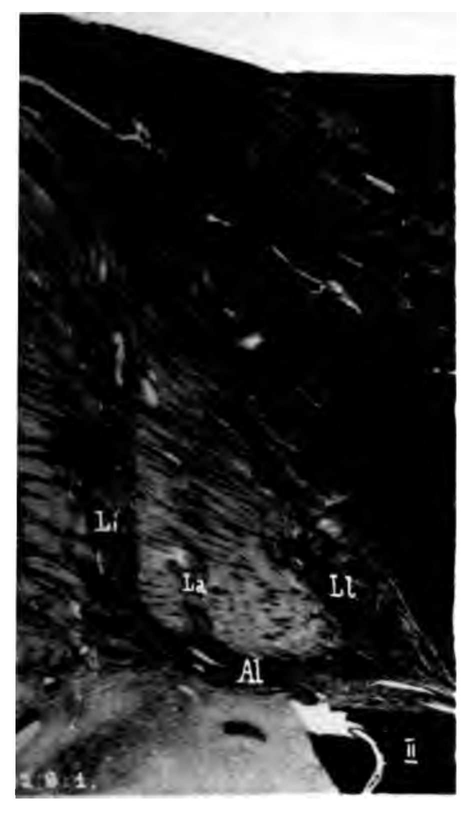
3. 14jähriger normaler Knabe.



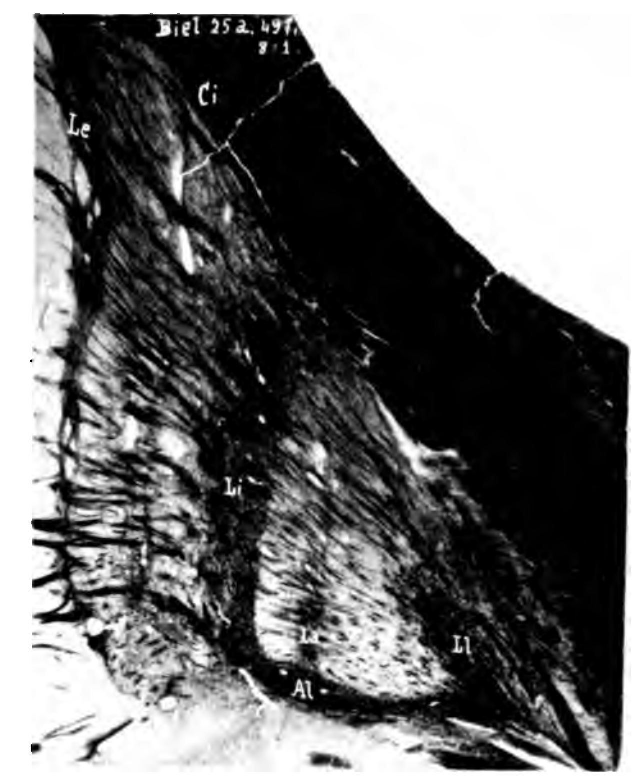
4. 20. Fall. Etat dysmyélinique.




VA
H1
CA
H2
ma
Ci



1. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

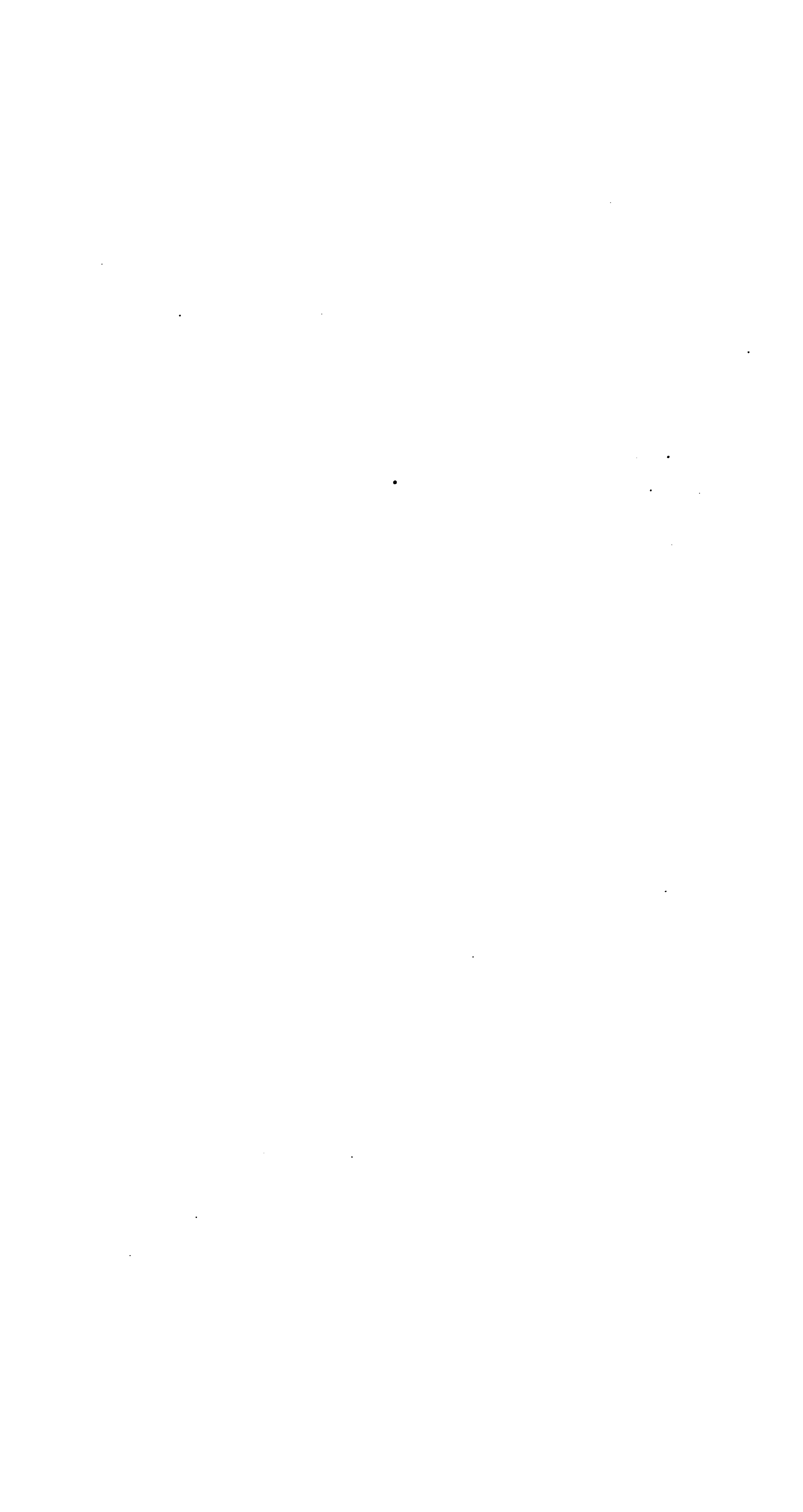


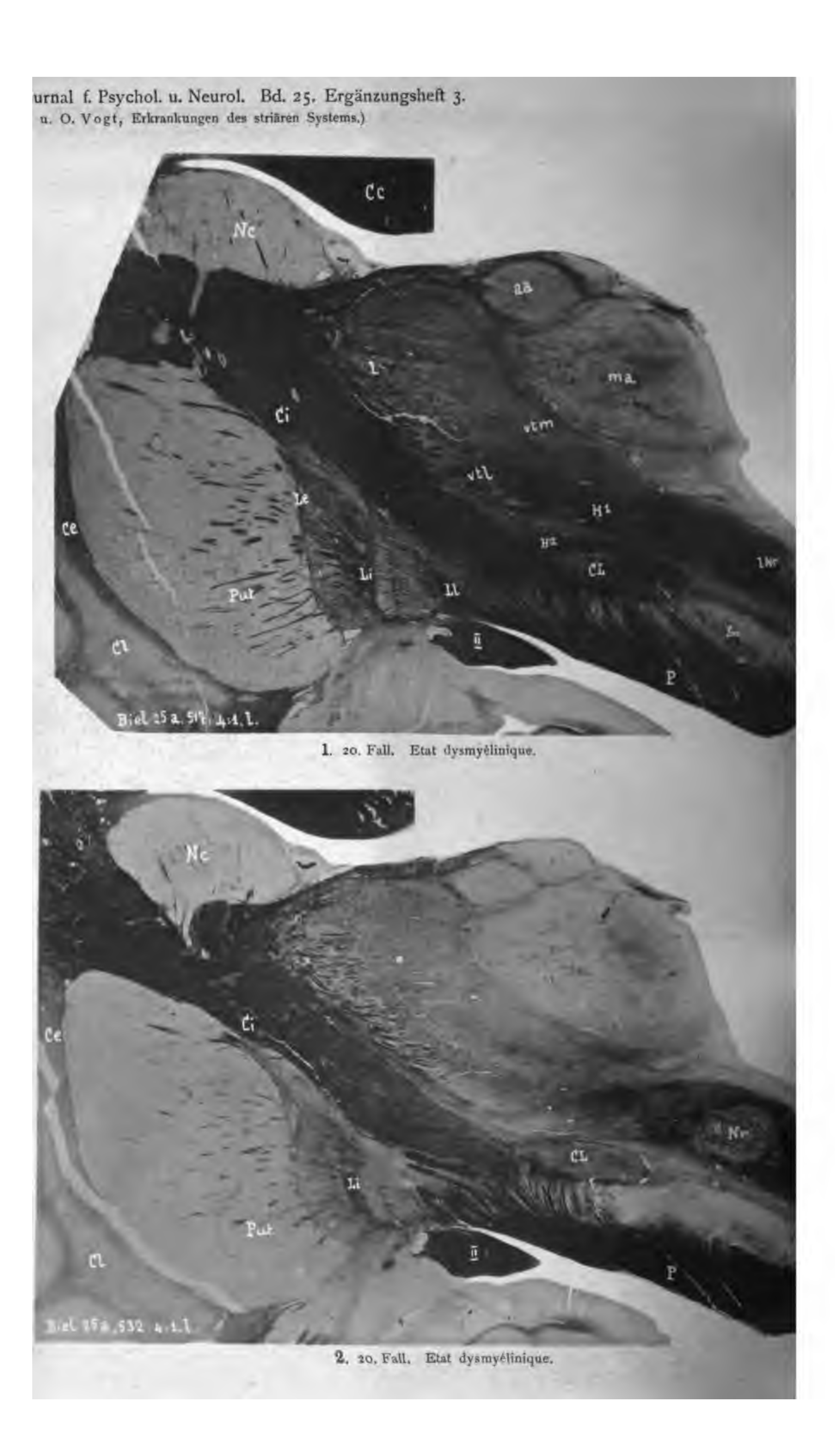
2. 20. Fall. Etat dysmyélinique.



3. 14jähriger normaler Knabe.

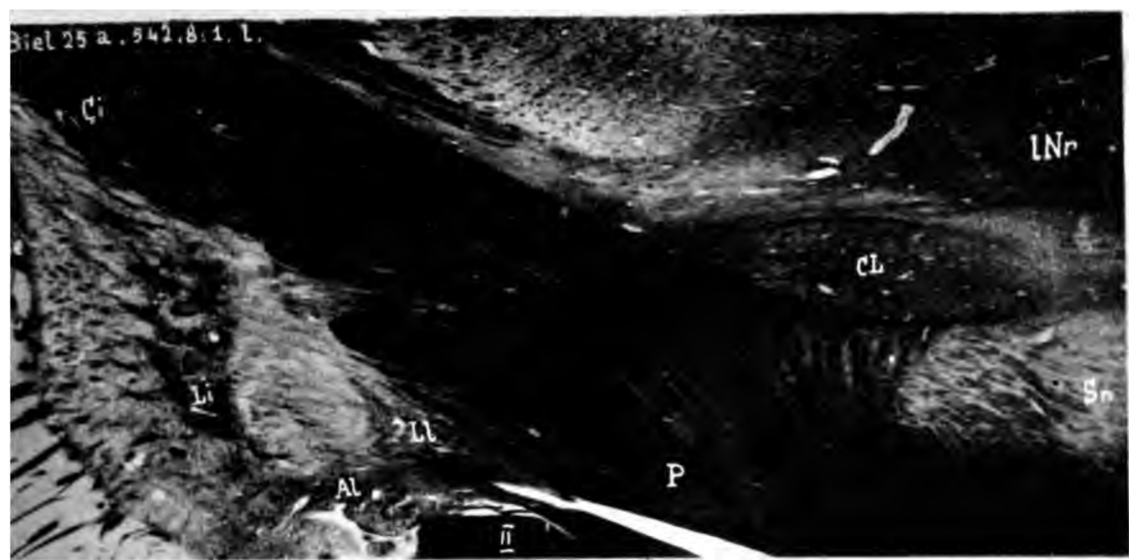




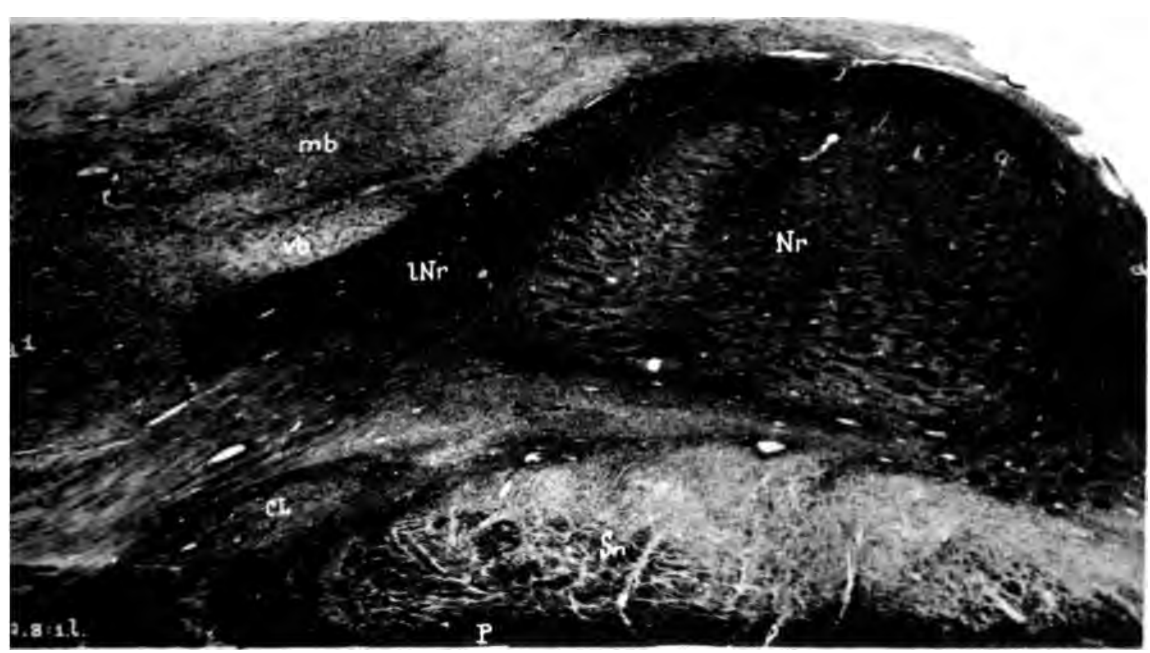


1. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

2. 20. Fall. Etat dysmyélinique.



3. 20. Fall. Etat dysmyélinique.



4. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

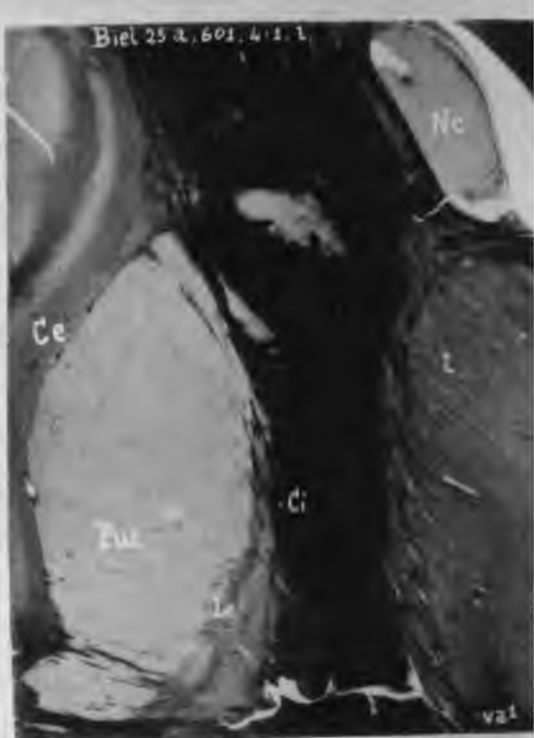


5. 14jähriger normaler Knabe.





5. 20 Fall.



1. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

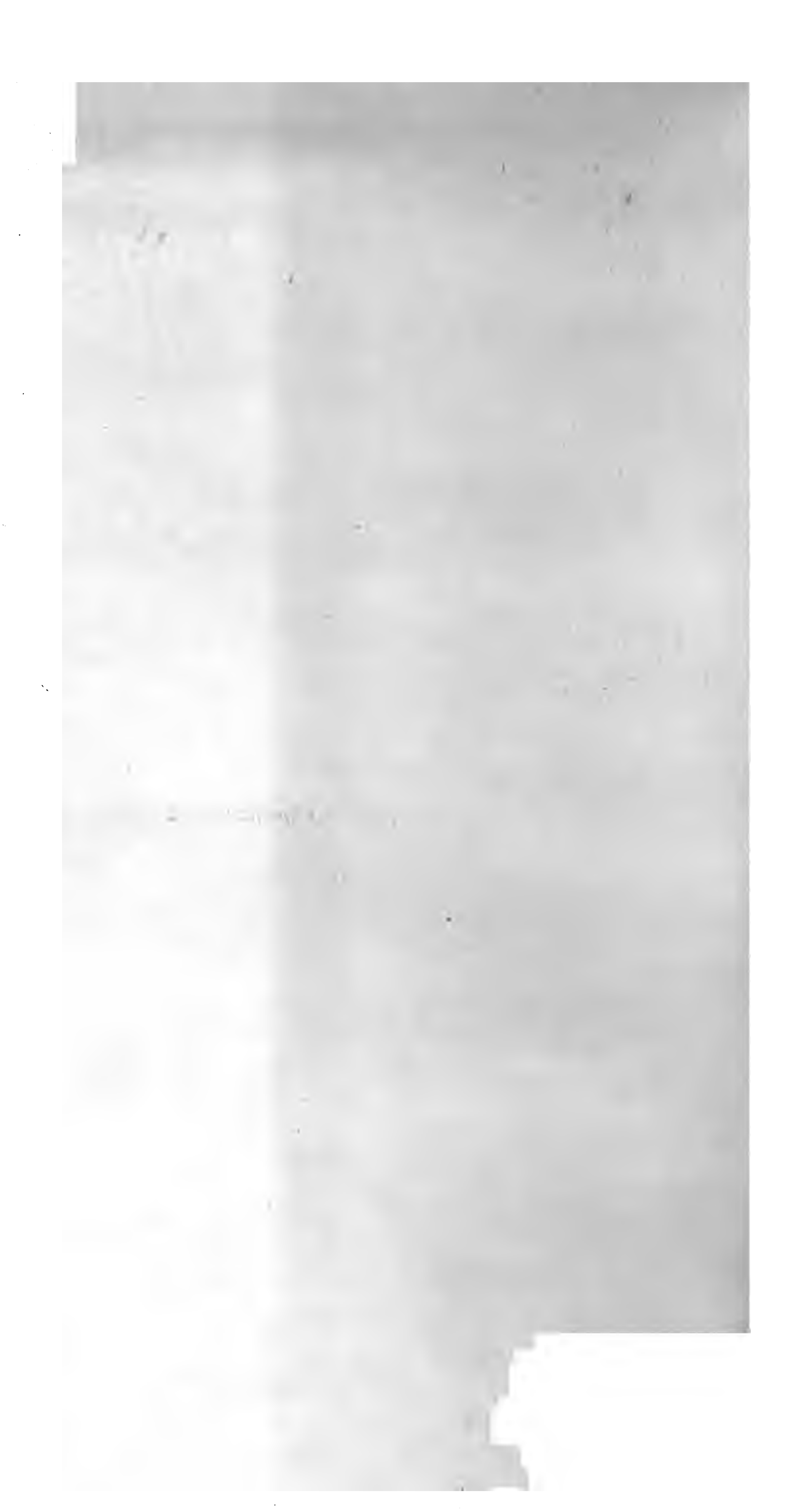


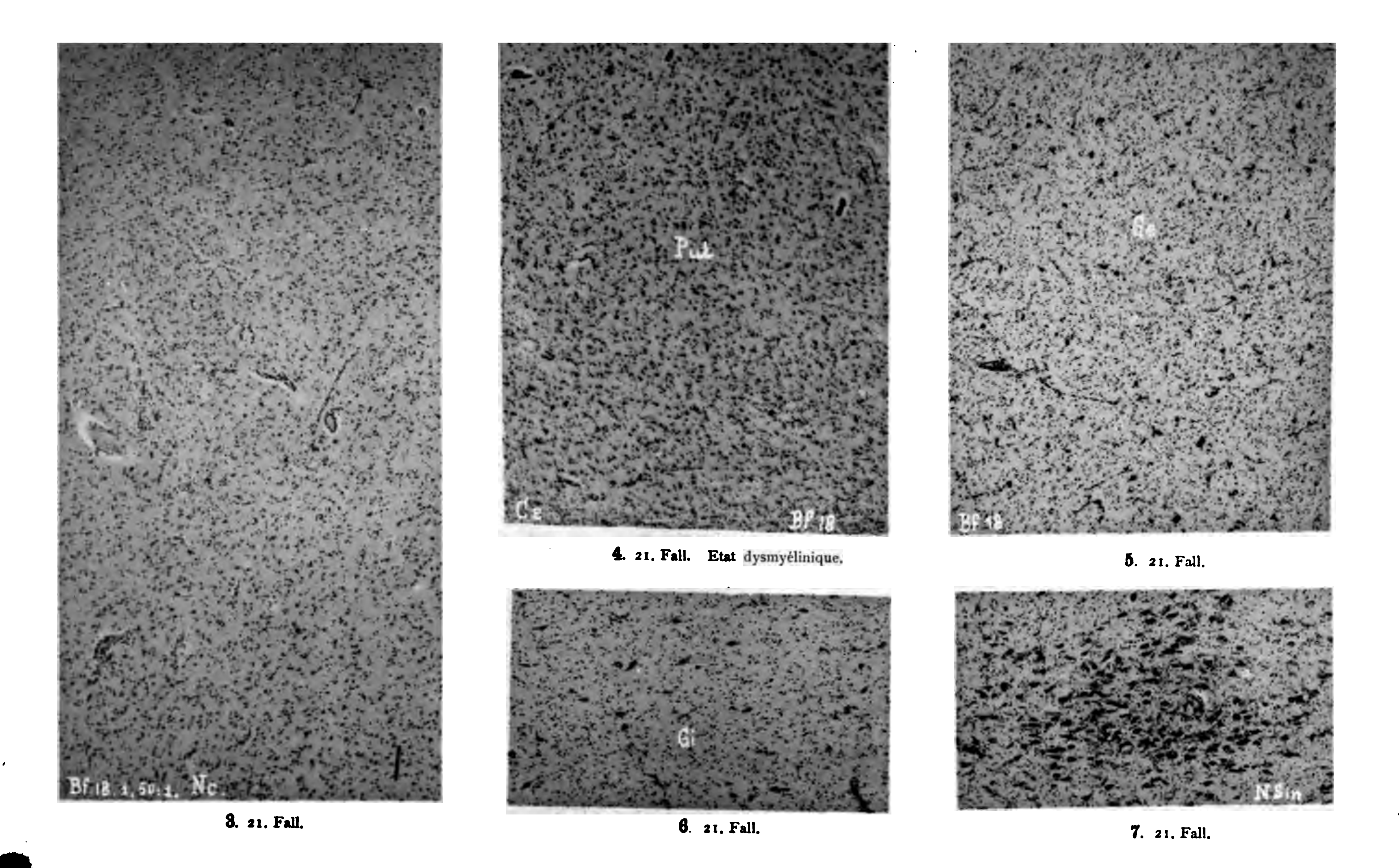
2. 20. Fall. Etat dysmyélinique.



4. 20. Fall. Etat dysmyélinique.

3. 20. Fall. Etat dysmyélinique.





3. 21. Fall.

4. 21. Fall. Etat dysmyélinique.

5. 21. Fall.

6. 21. Fall.

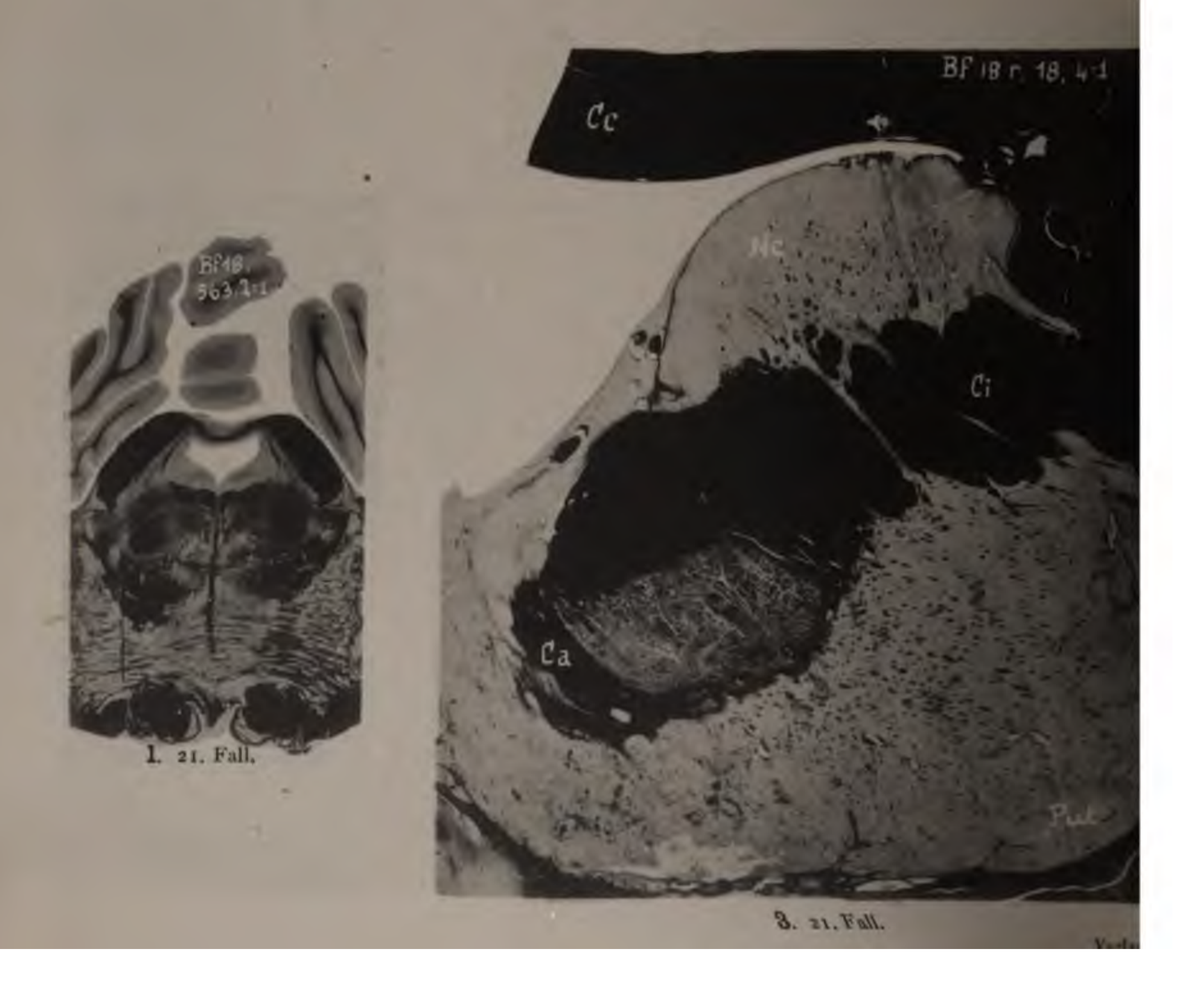
7. 21. Fall.







2. 21. Fall. Etat dysmyélinique.



1. 21. Fall.

3. 21. Fall.

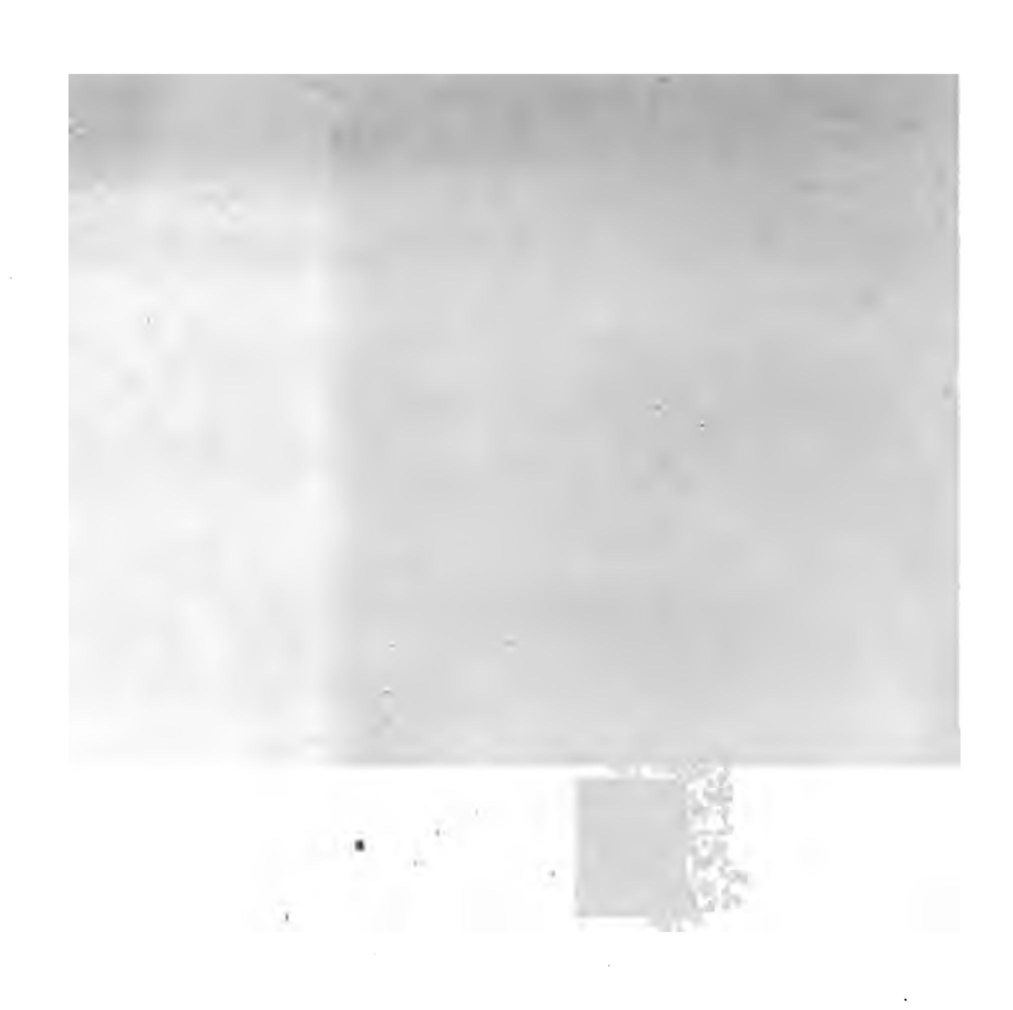








2. 21. Fall. Etat dysmyélinique.









2. 21. Fall. Etat dysmyélinique.





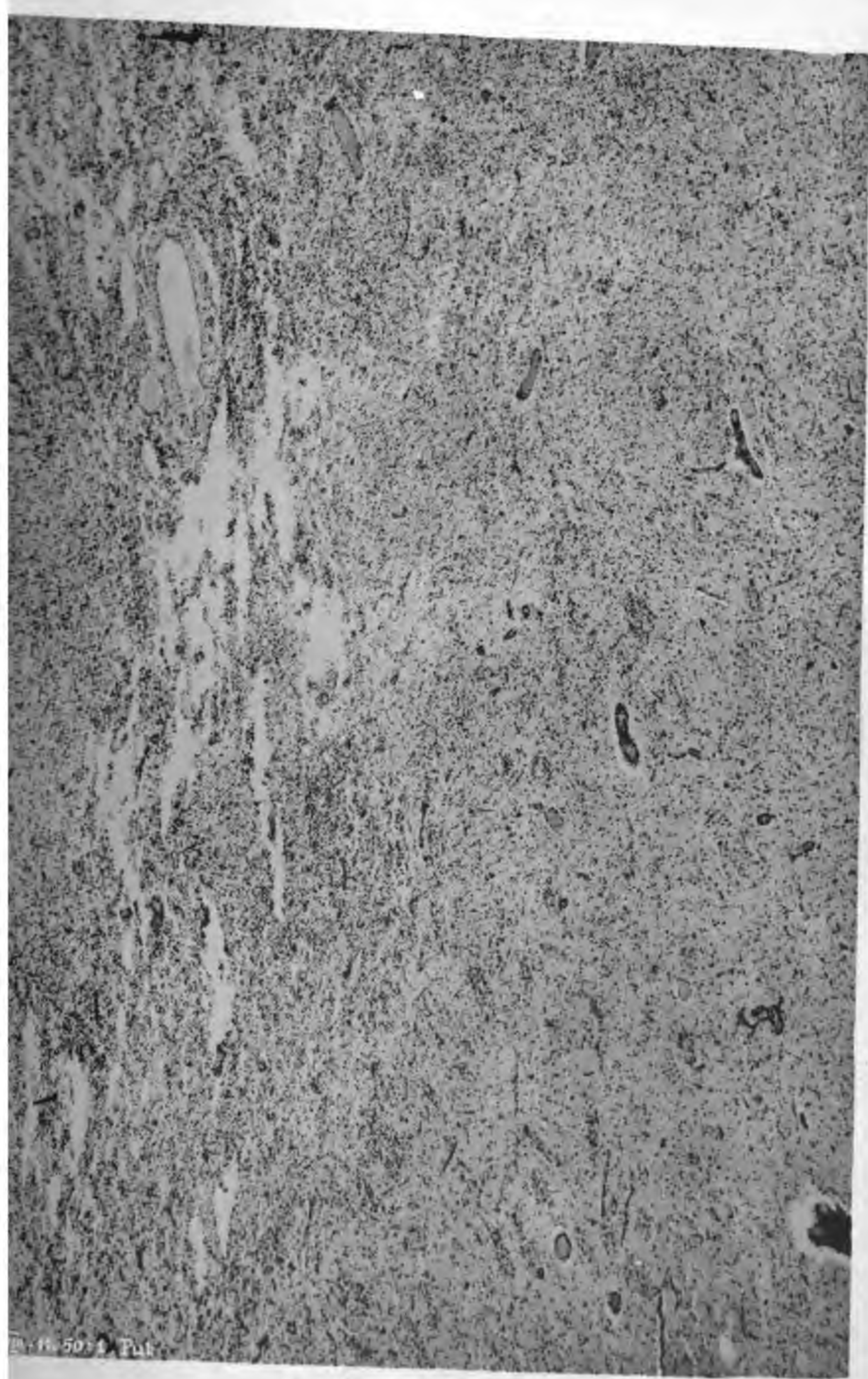


Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
(C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)



1. 22. Fall Totalnekrose.

Verlag von J...



2. 22. Fall. Totalnekrose.





3. 22. Fall.

Verlag von Joh



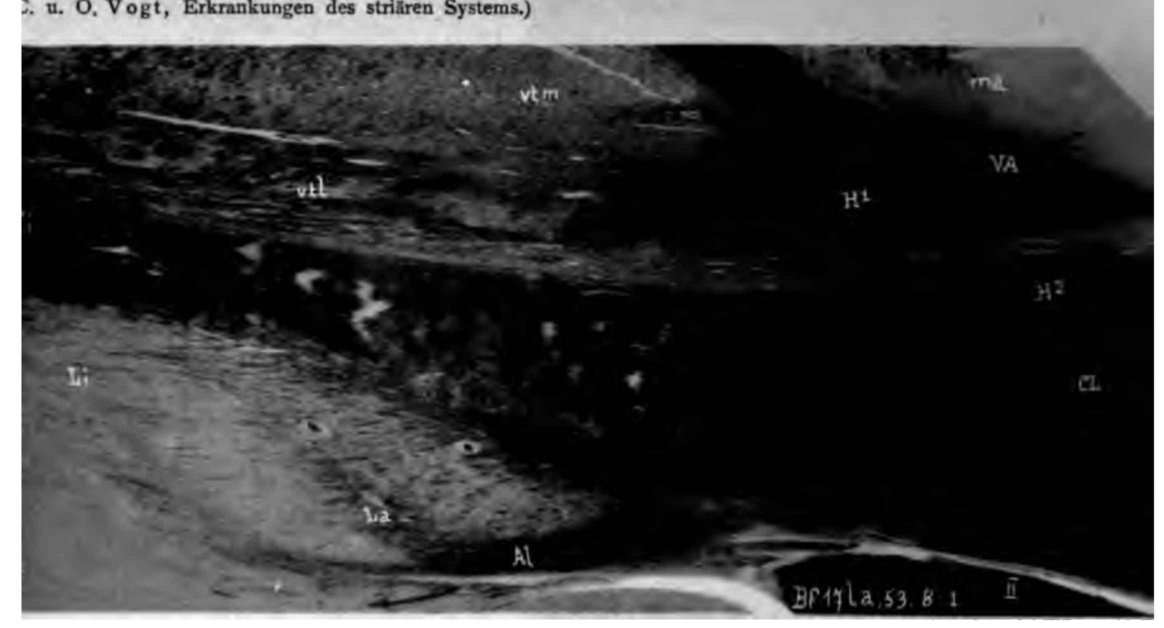
4. 22. Fall. Totalnekrose.



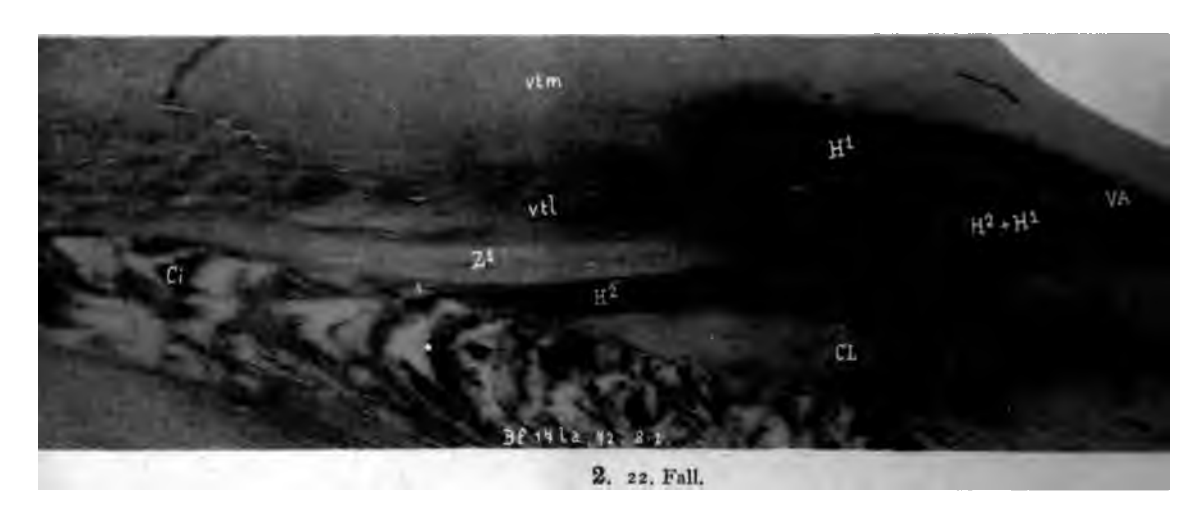
5. 22. Fall.



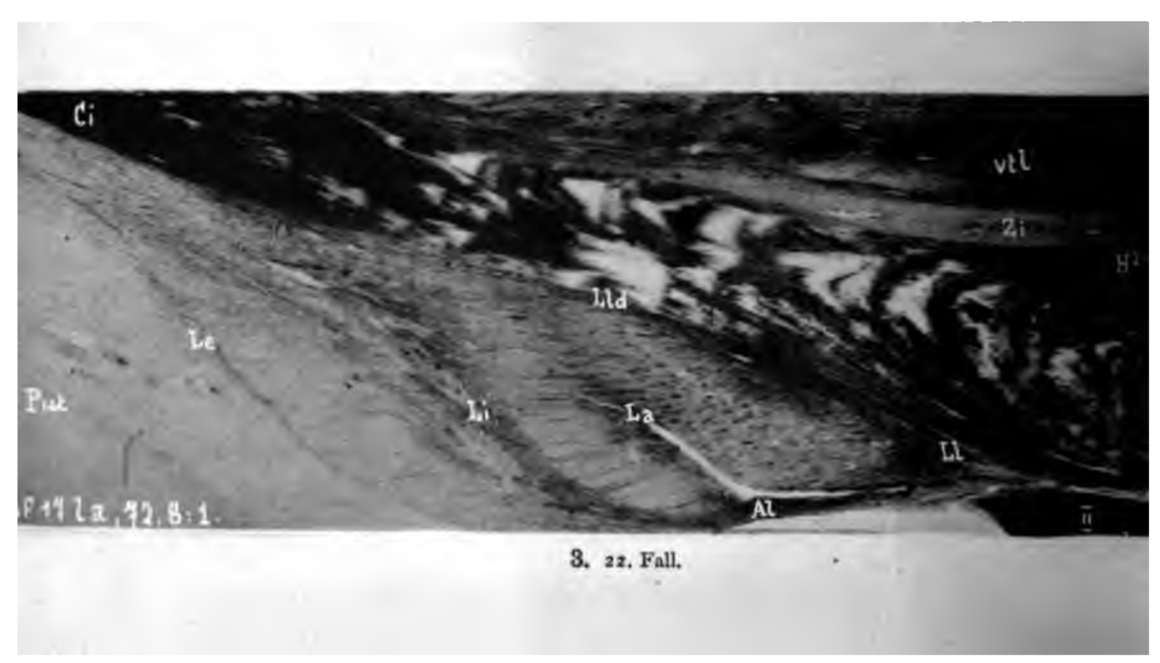




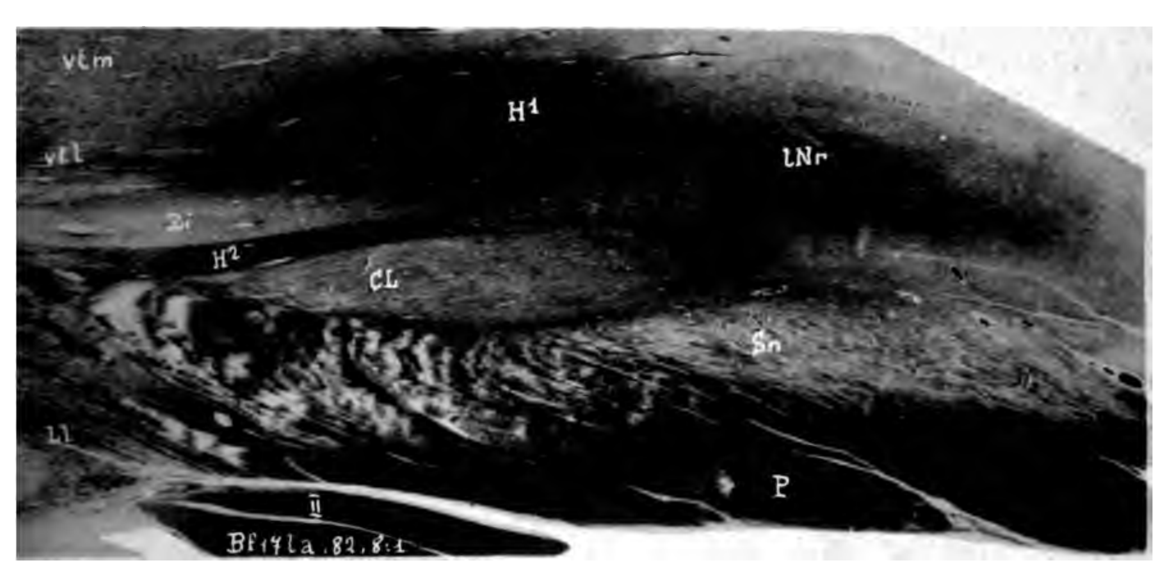
1. 22. Fall. Totalnekrose.



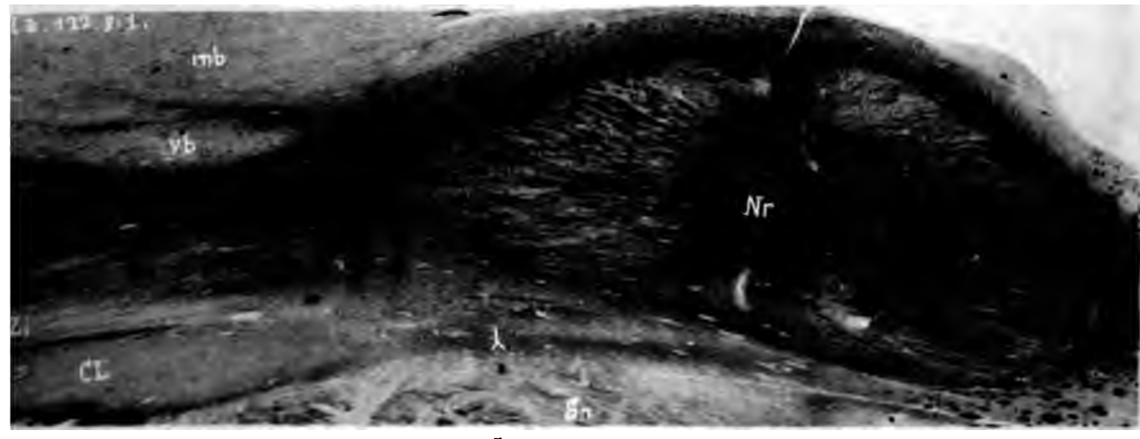
2. 22. Fall.



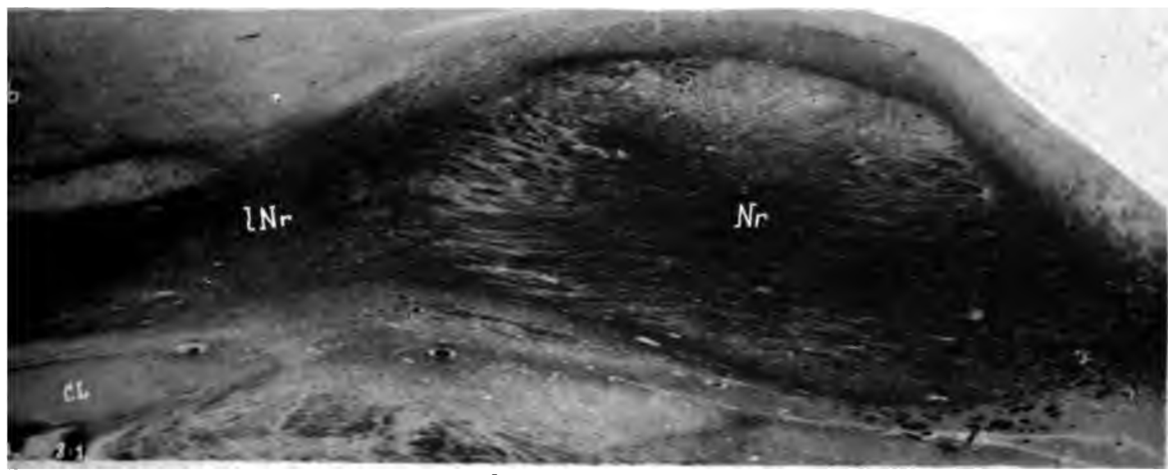
3. 22. Fall.



4. 22. Fall. Totalnekrose.



5. 22. Fall.



6. 22. Fall.



1. 22. Fall. Totalnekrose.



3. 22. Fall.



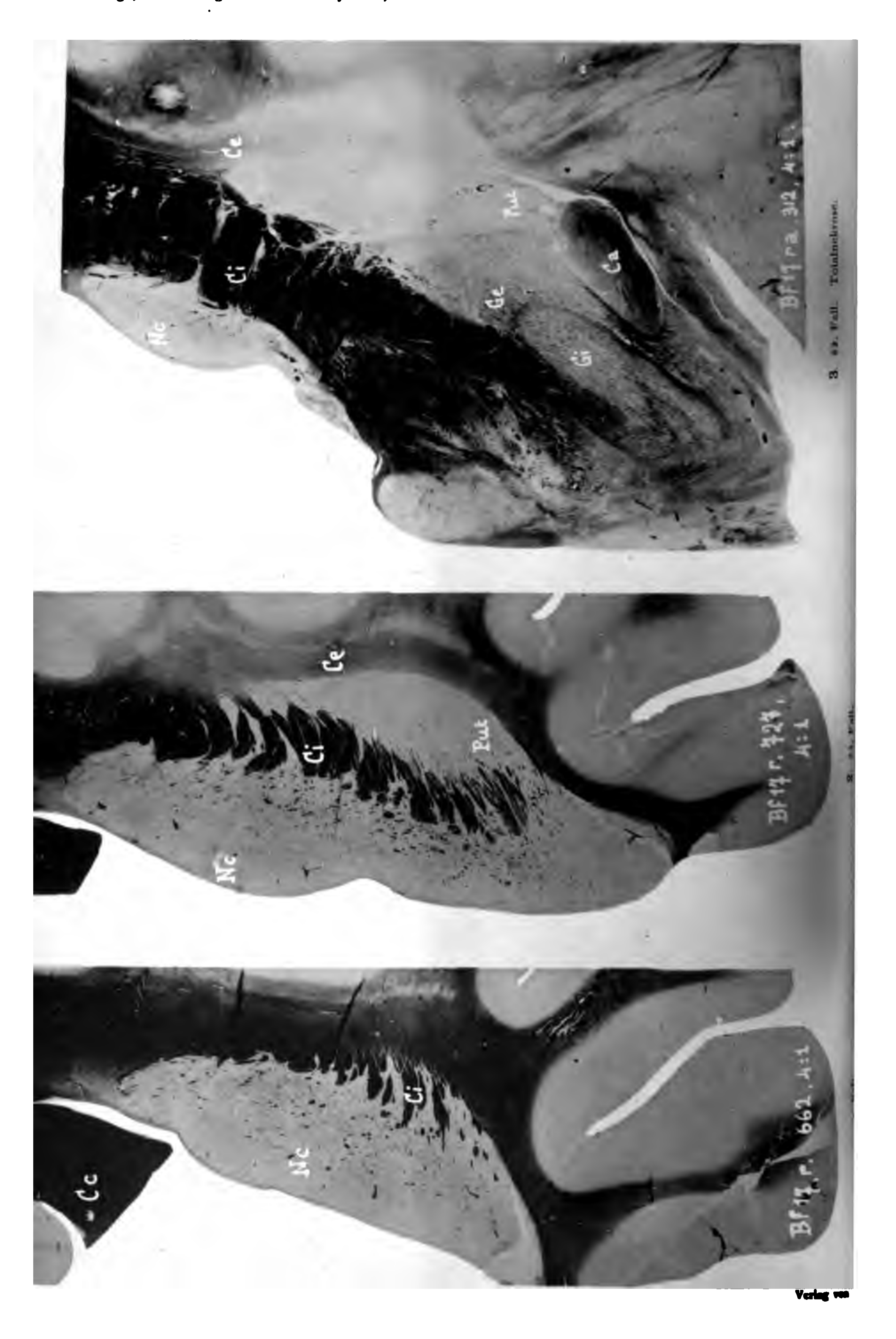
2. 22. Fall. Totalnekrose.



4. 22. Fall.







3. [illegible] Fall. Totalnekrose.

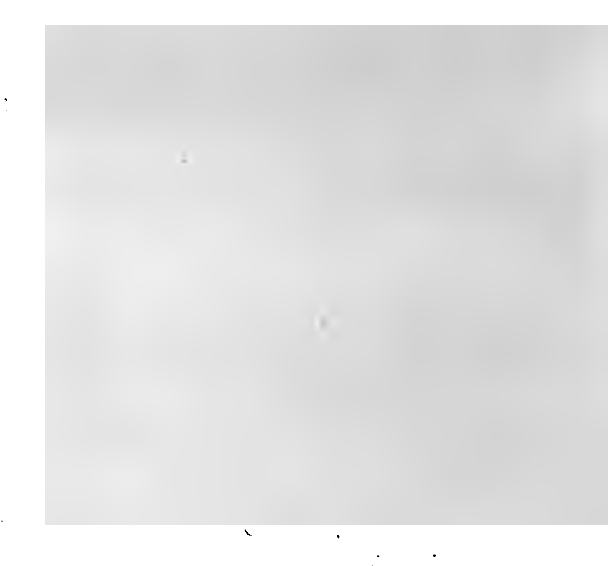
Verlag von



4. 22. Fall. Totalnekrose.



5. 22. Fall. Totalnekrose.

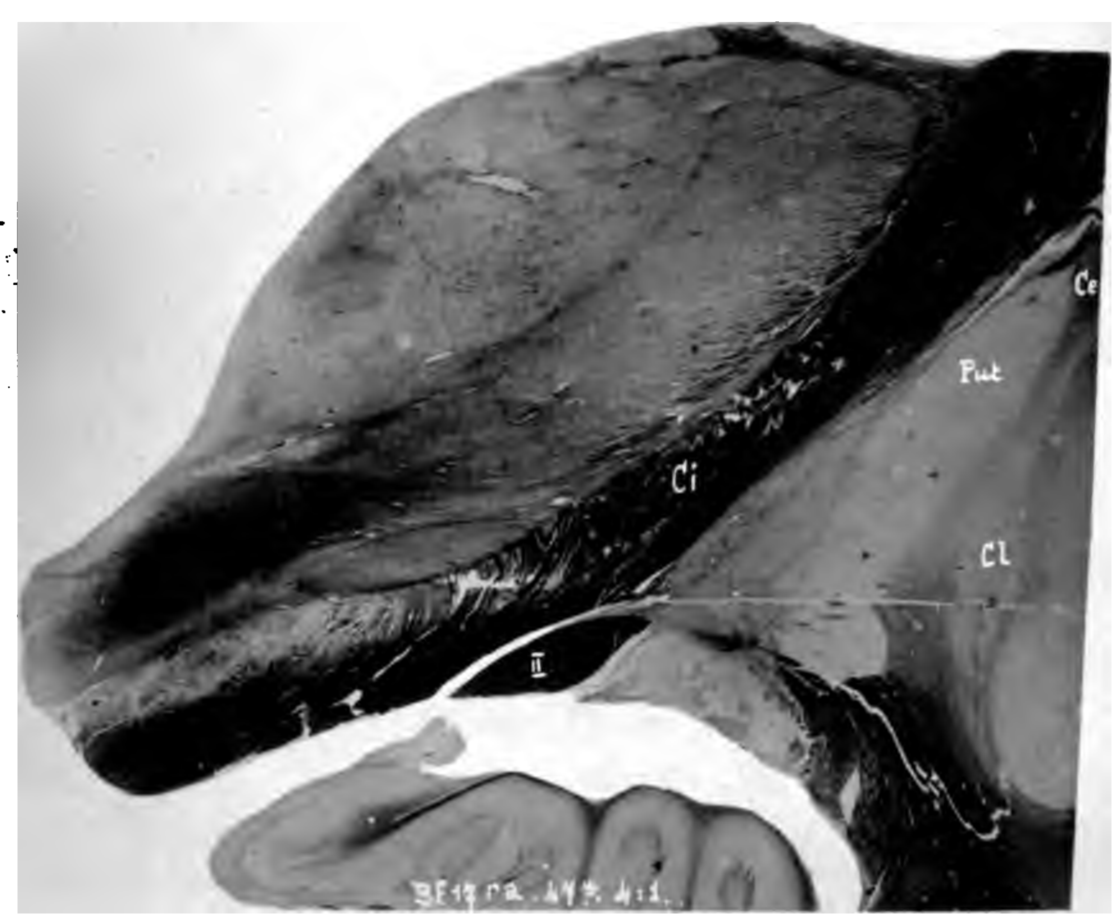






1. 22. Fall. Totalnekrose.

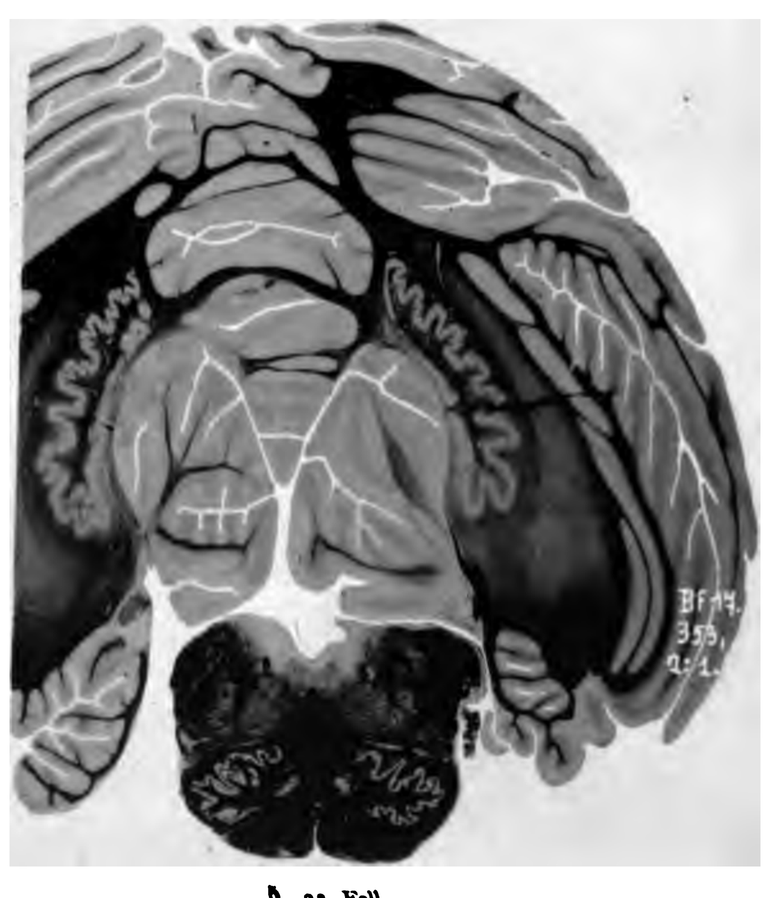
3. 22. Fall.



3. 22. Fall. Totalnekrose.



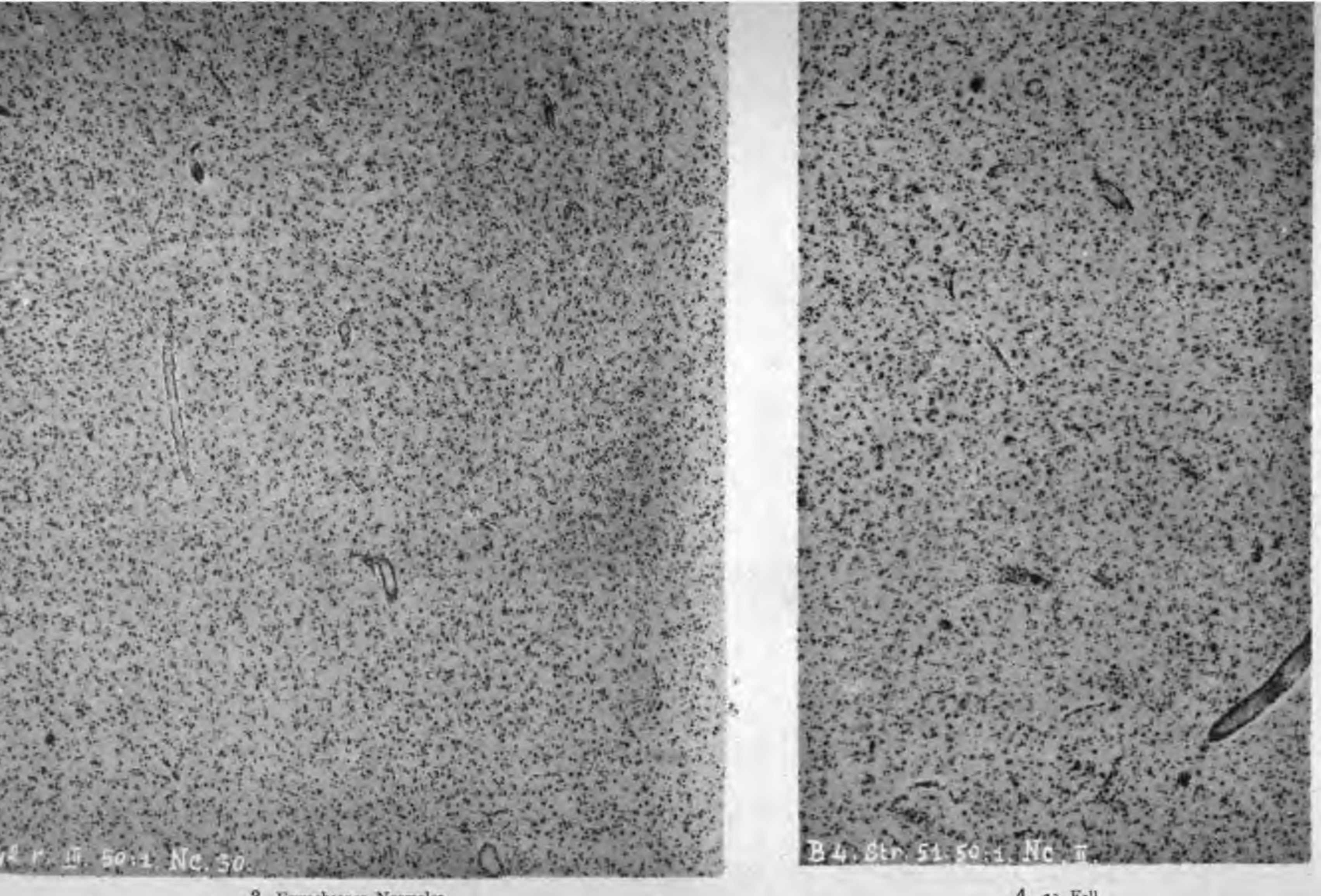
4. 22. Fall.



5. 22. Fall.







3. Erwachsener Normaler.

4. 23. Fall.





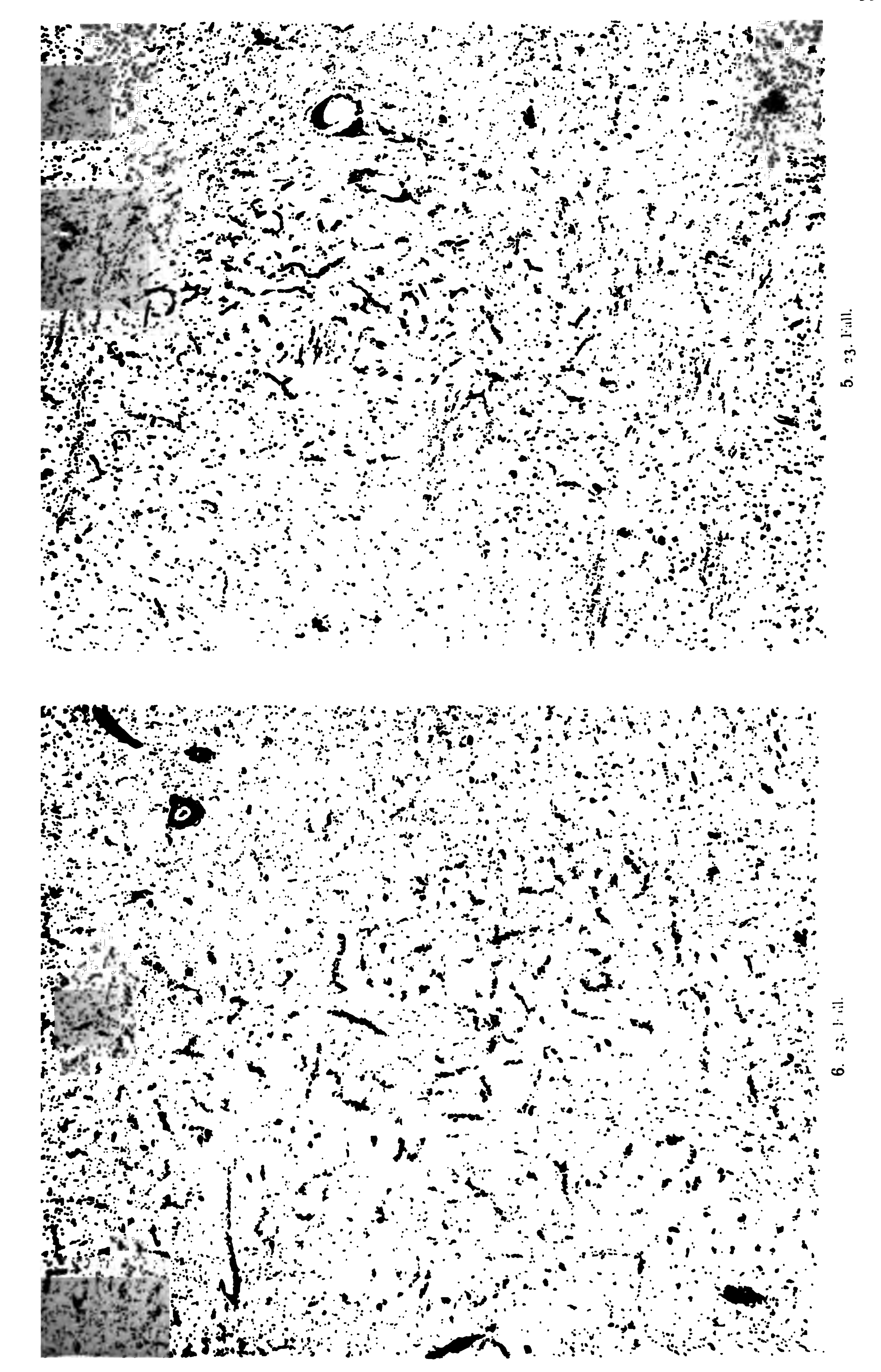


1. 23. Fall.

2. 23. Fall.

3. 23. Fall.

4. 23



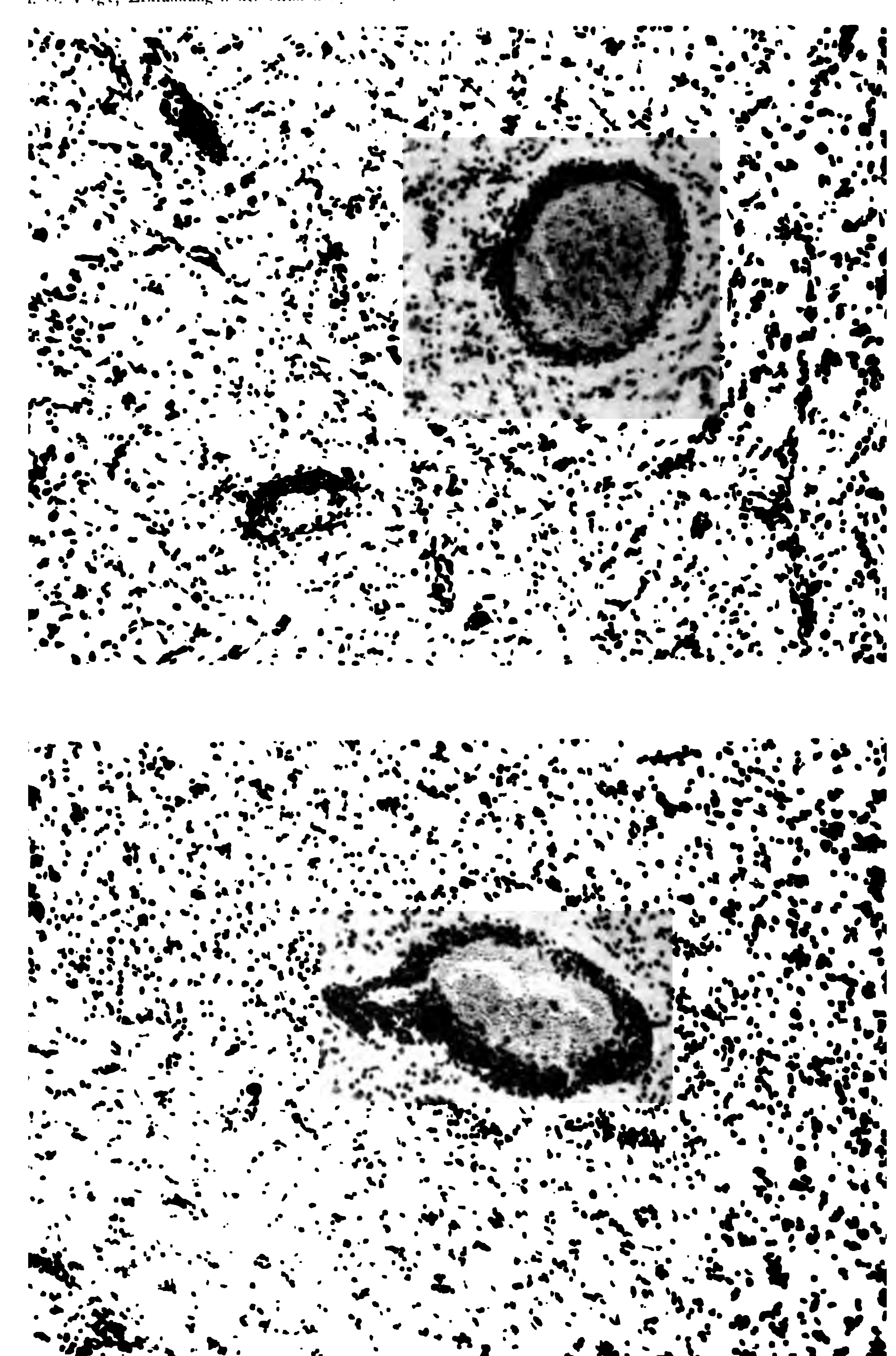
5. 23. Fall.

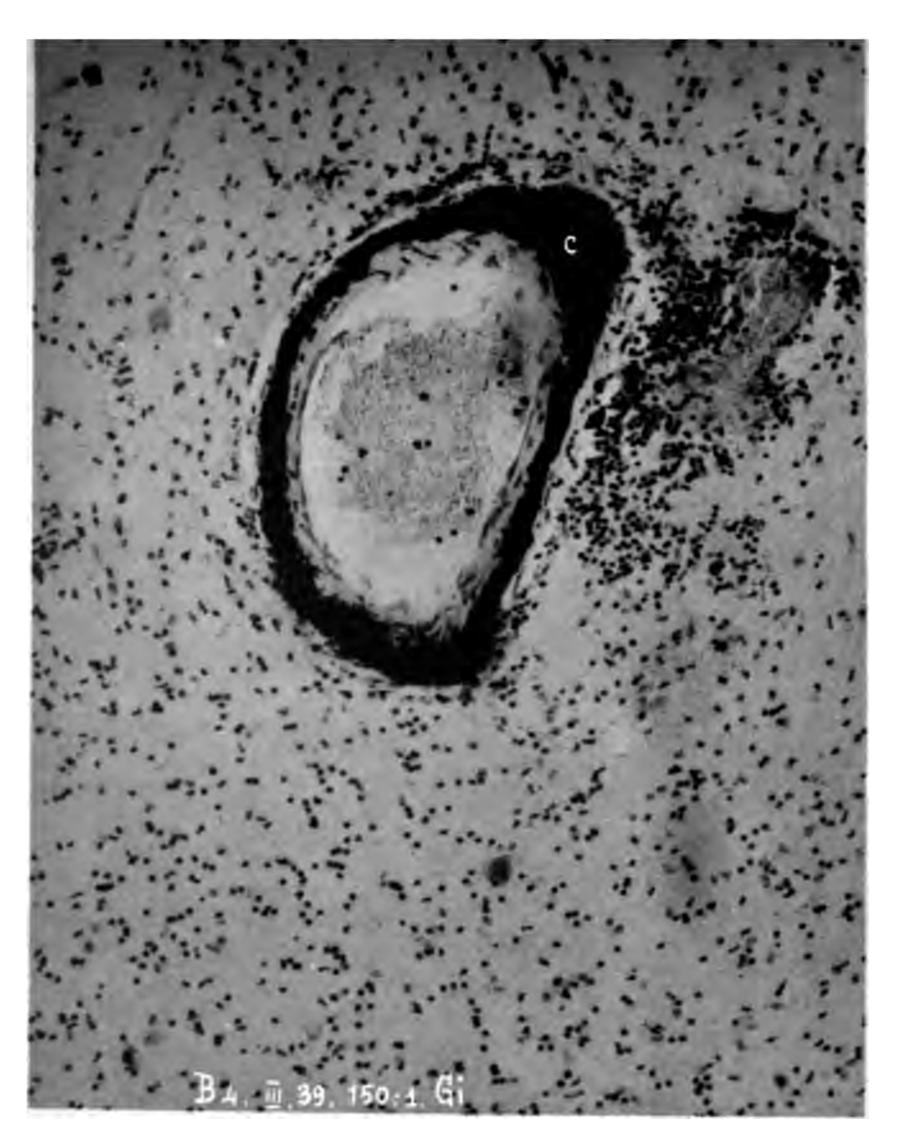
6. 23. Fall.



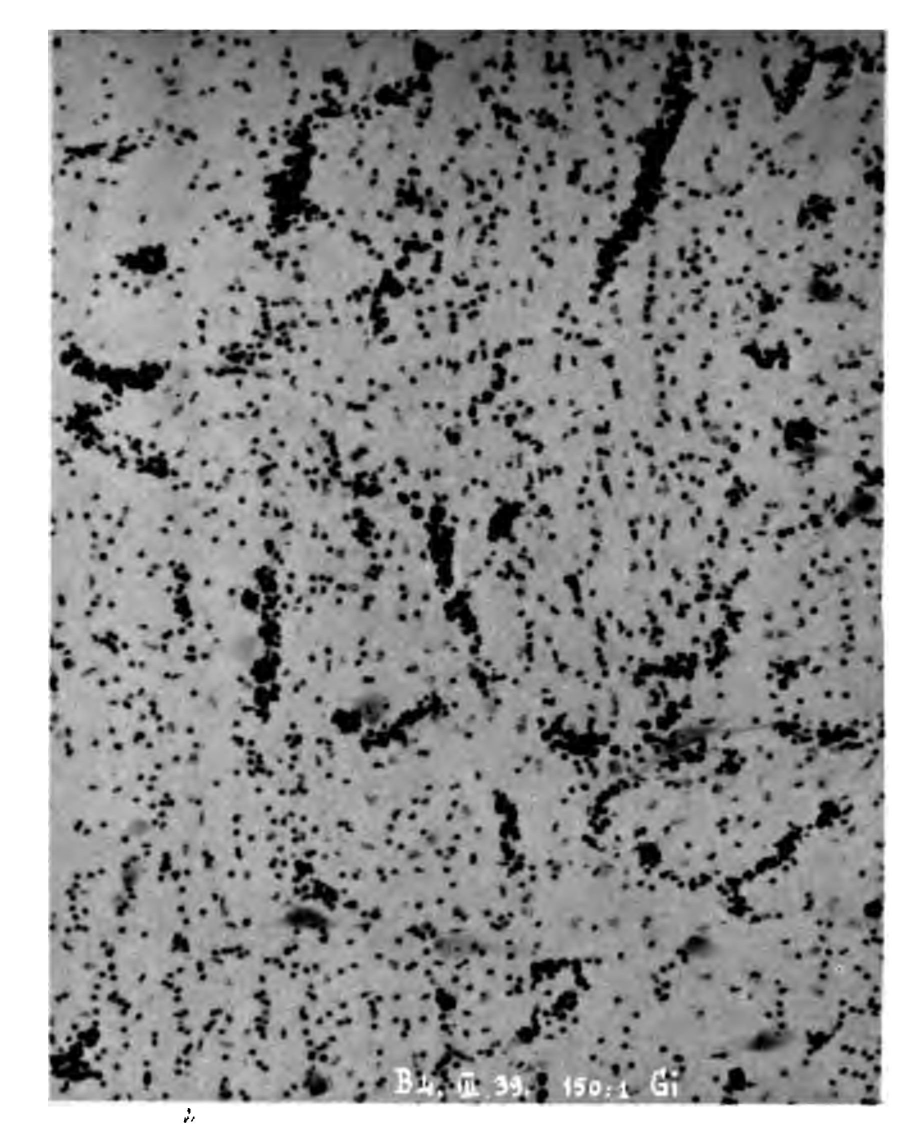








3. 23. Fall.



4. 23. Fall.







2. 22. Fall.

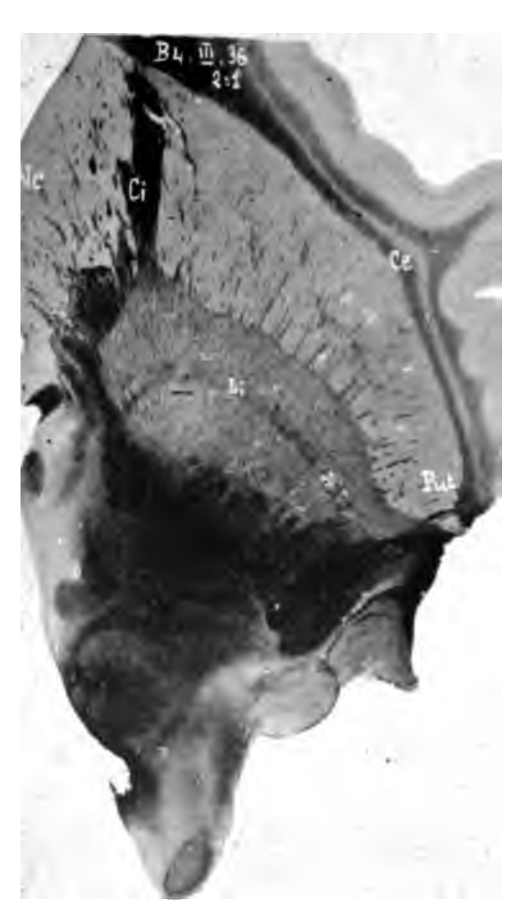


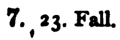


6. 23. Fall.



8. 23. Fall.





7. 23. Fall.



1. 23. Fall.

9. 23. Fall.



2. 23. Fall.



3. 23. Fall.



4. 23. Fa...

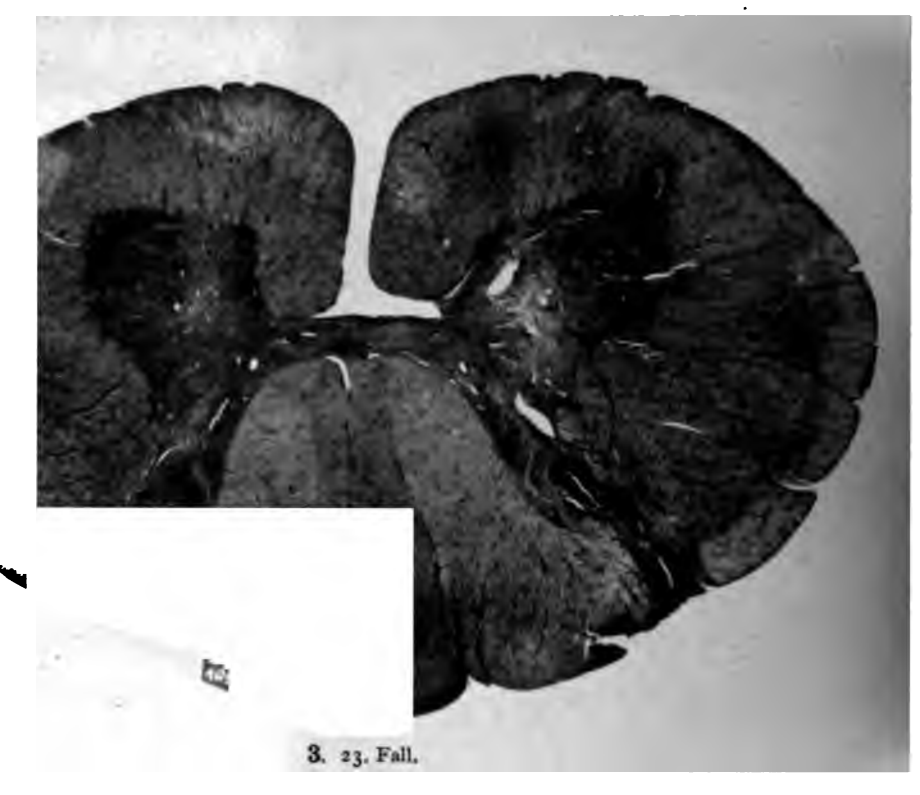


5. 23. Fall.

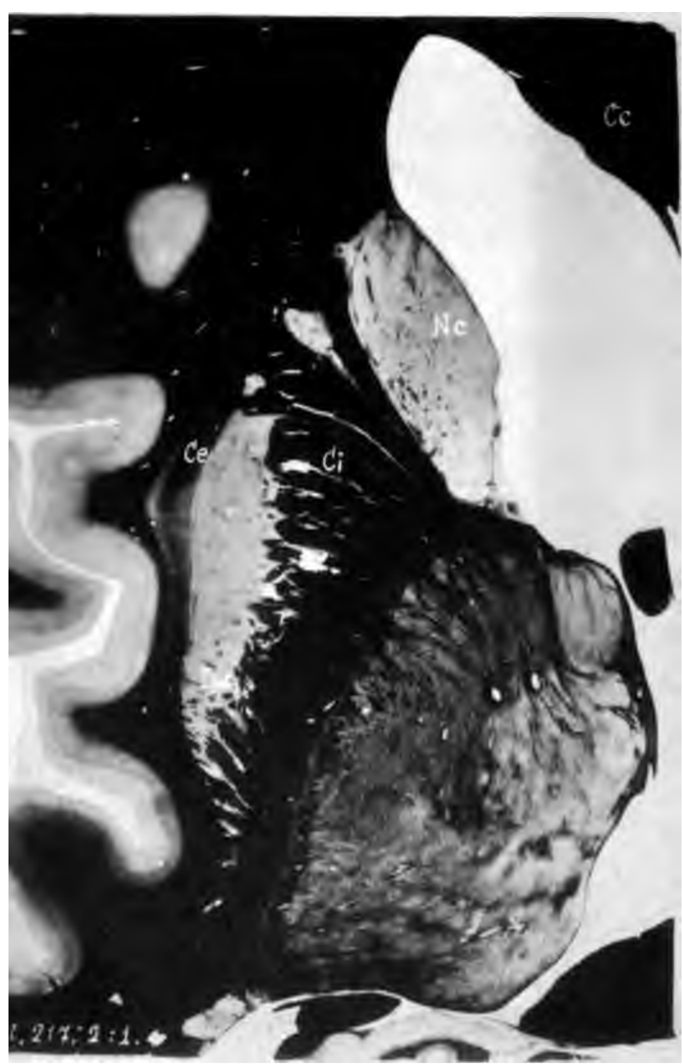
ig.



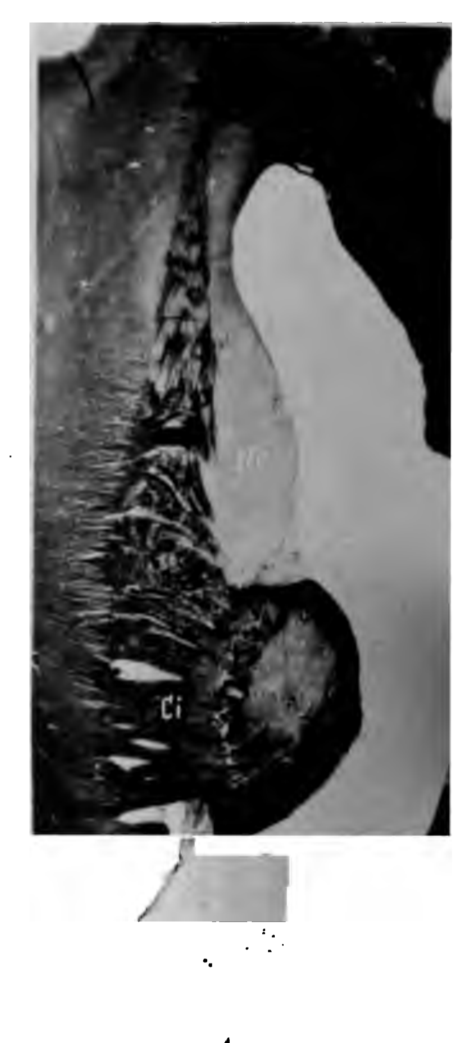




3. 23. Fall.



1. 23. Fall.



7. 27. Fall. Paralysis agitans.

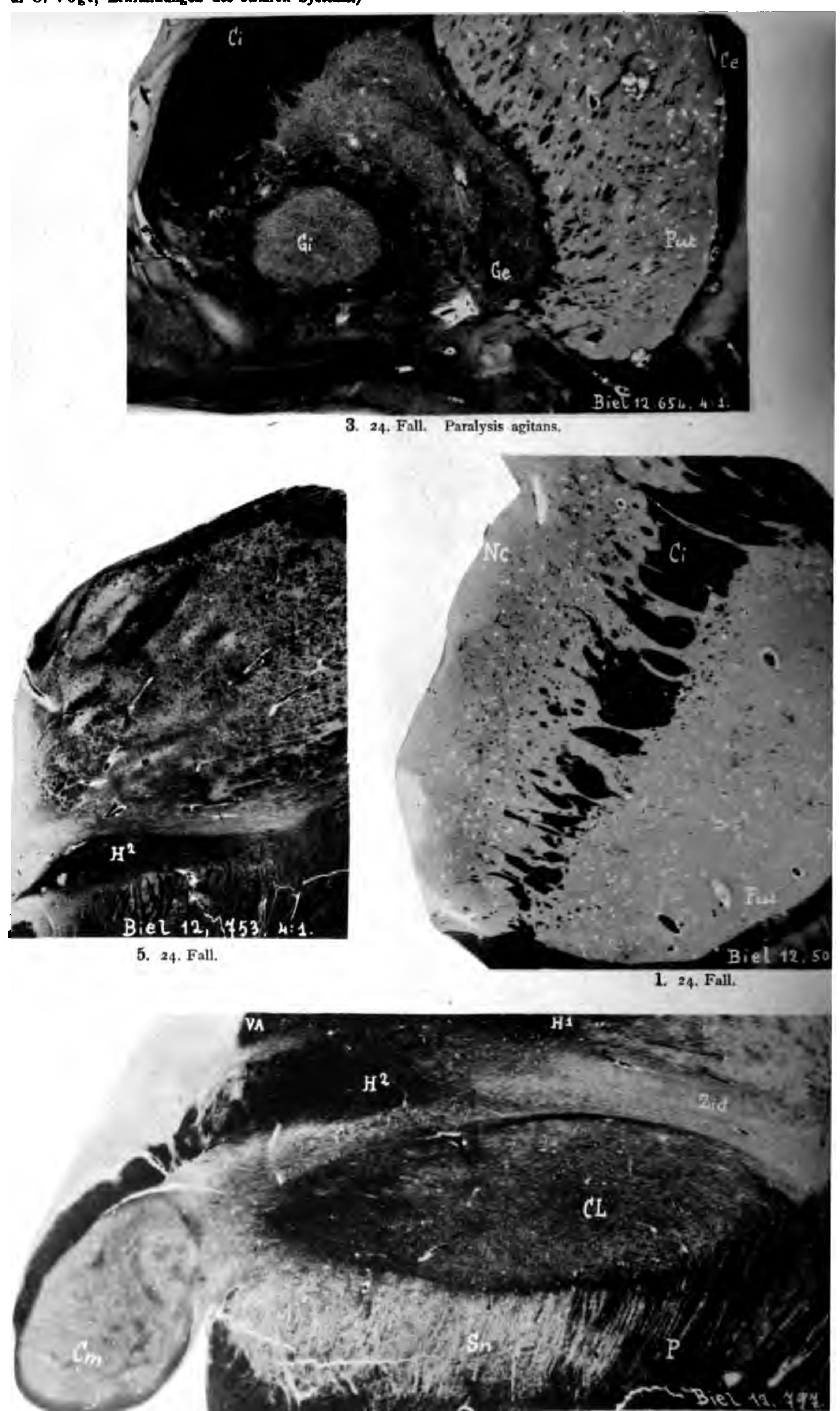
6. 27. Fall.

4. 27. Fall. Paralysis agitans.

5. 27. Fall.







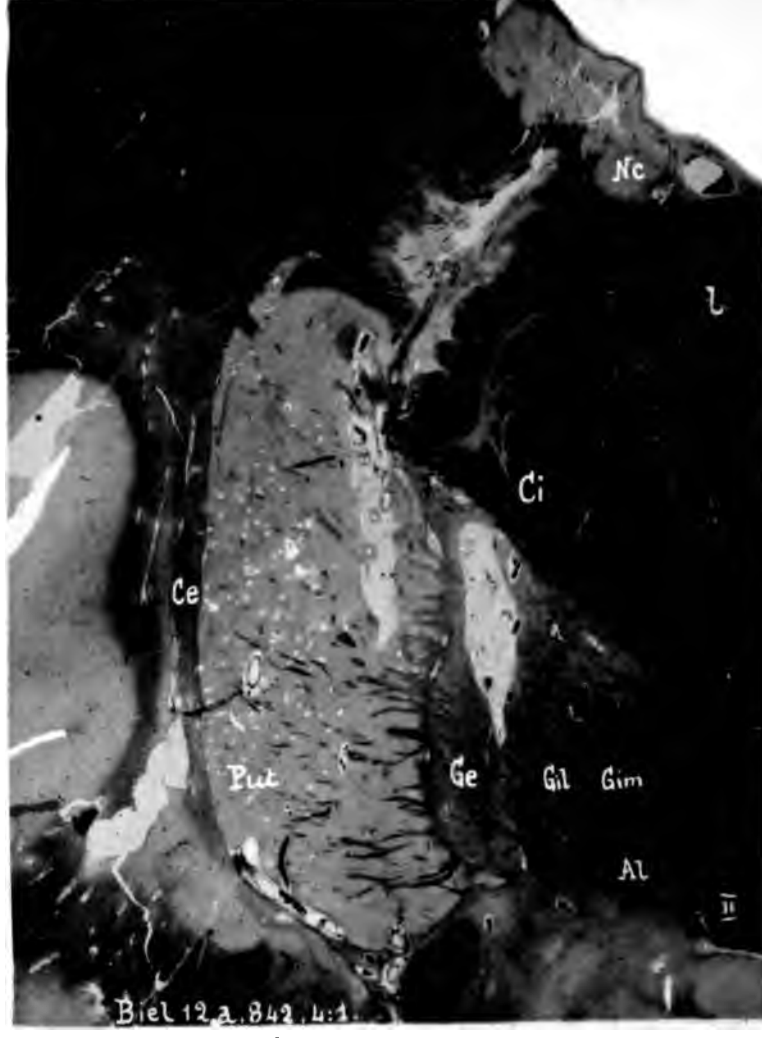
3. 24. Fall. Paralysis agitans.

5. 24. Fall.

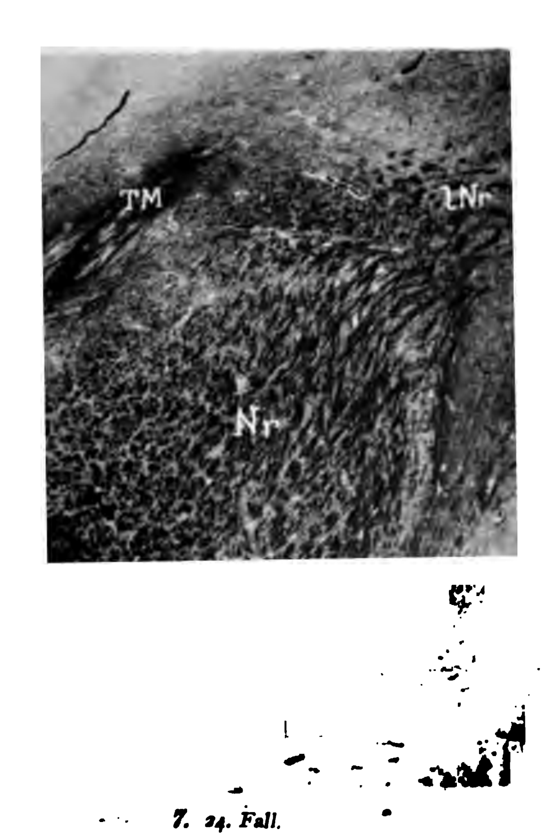
1. 24. Fall.



. 24. Fall.



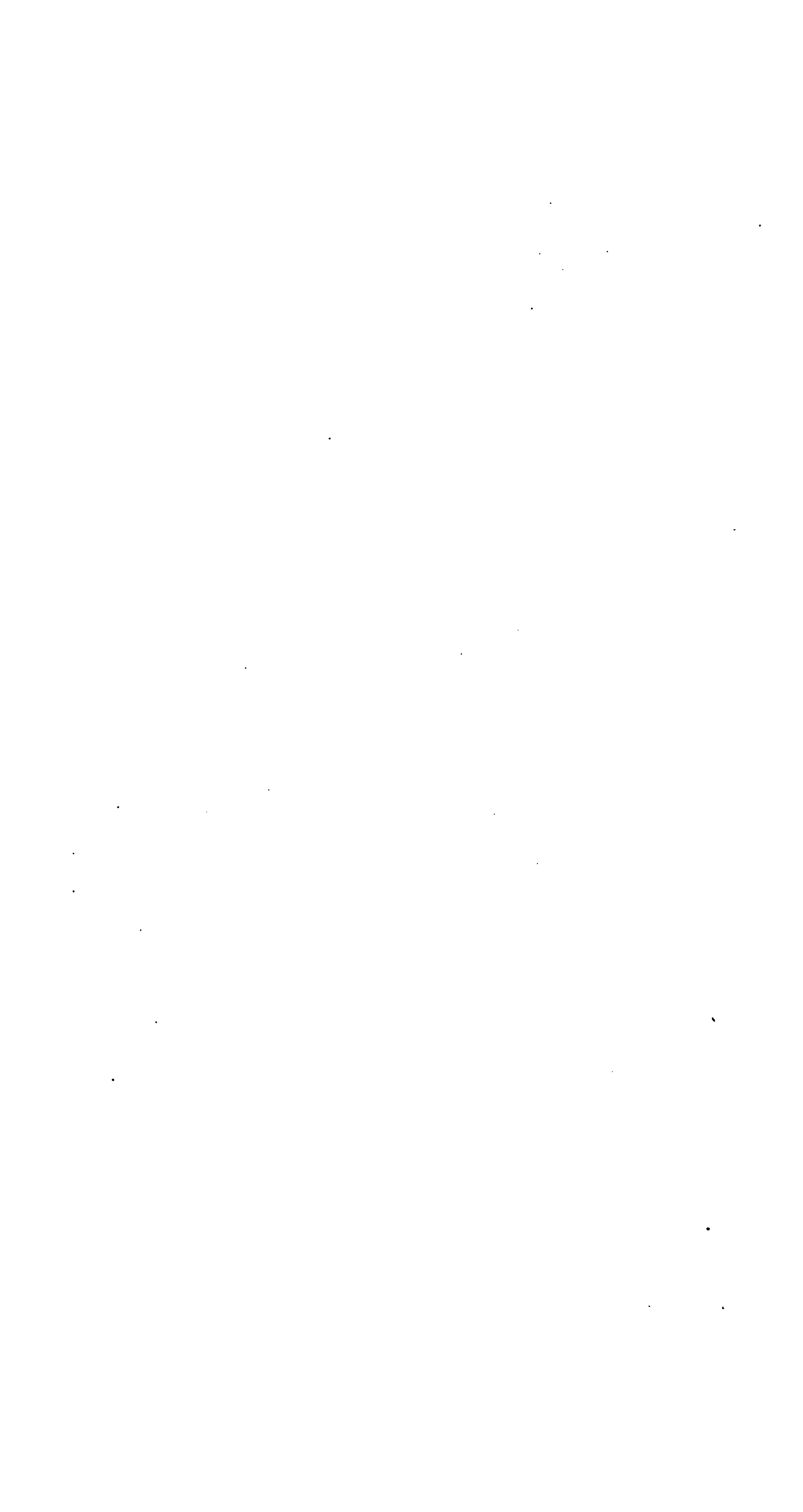
4. 24. Fall. Paralysis agitans.



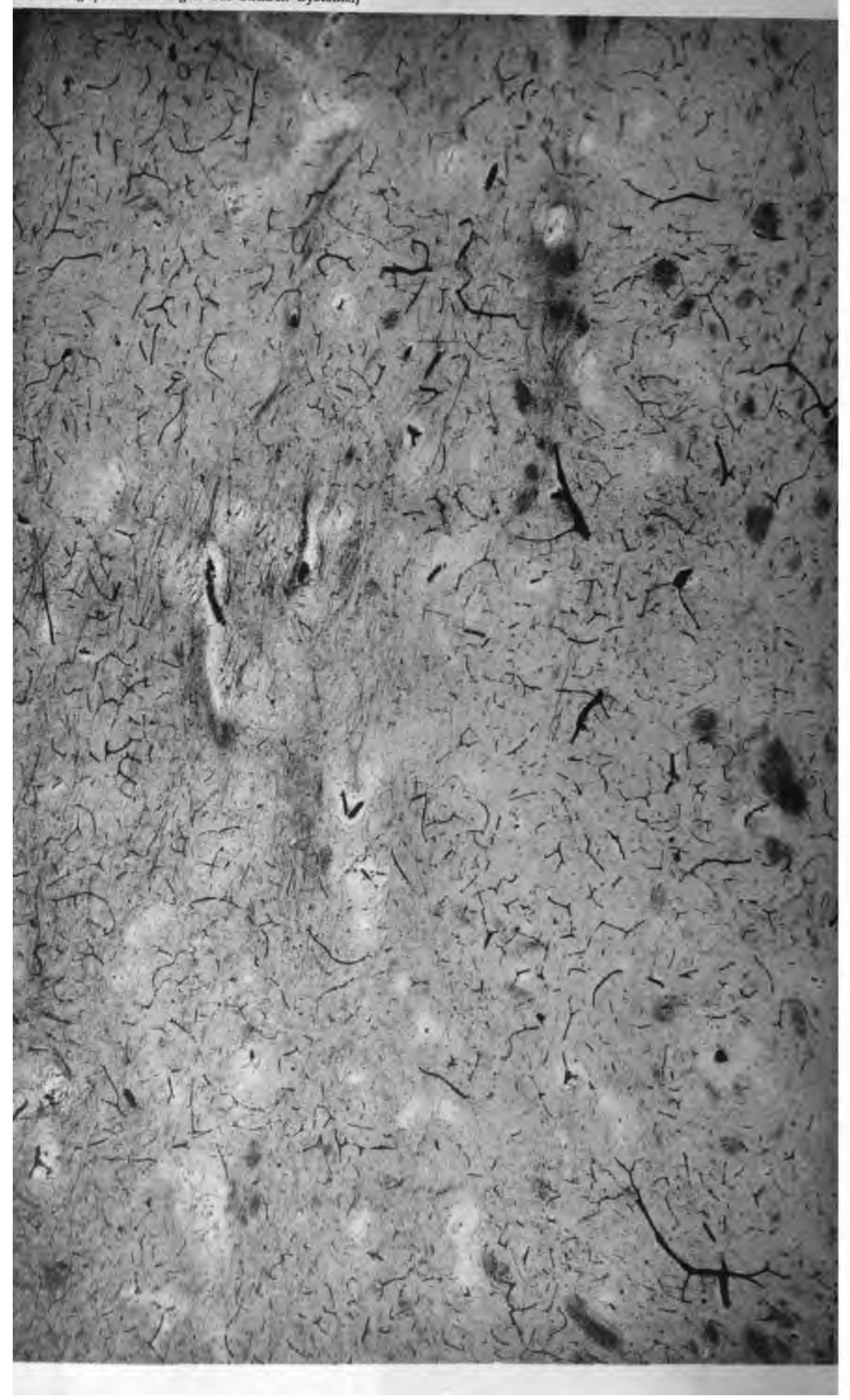
7. 24. Fall.



8. 24. Fall.

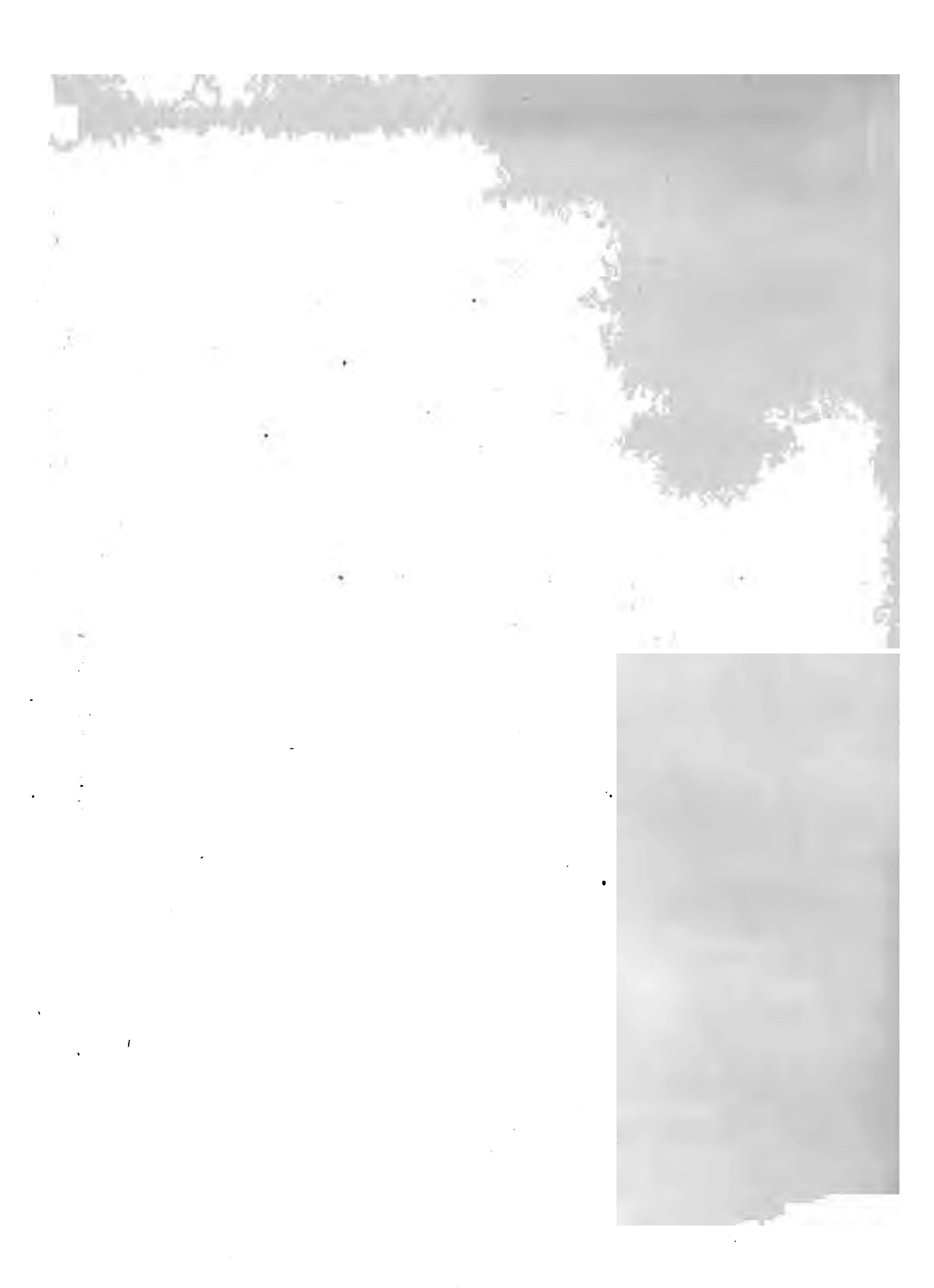






Biel 12,503, r. 50:1. Nc.

1. 24. Fall. Paralysis agitans.

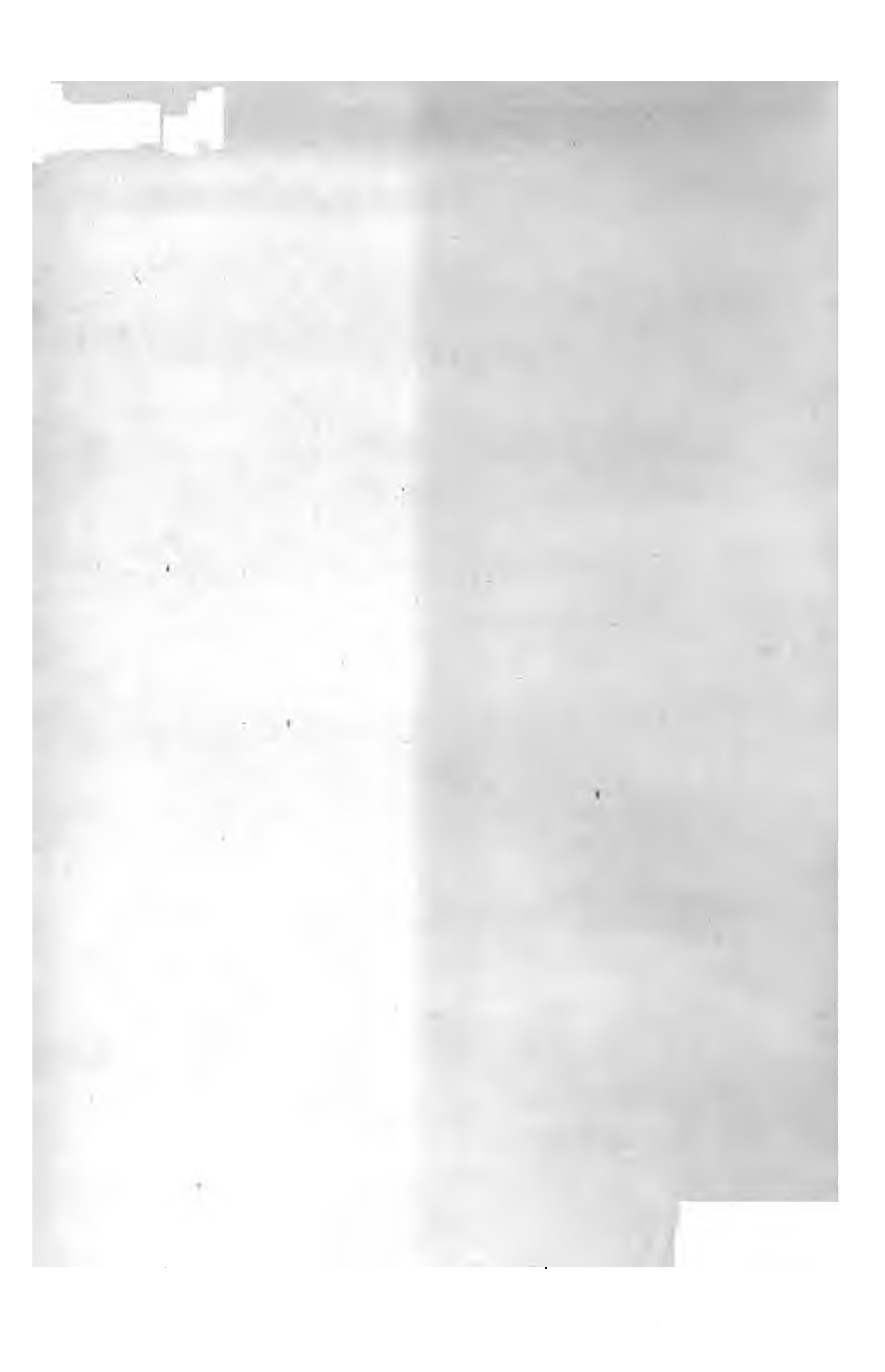


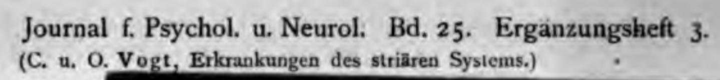




Biel 12. 521, r. 50:1 Put.

3 24. Fall. Paralysis agitans.




Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
(C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)

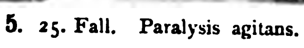


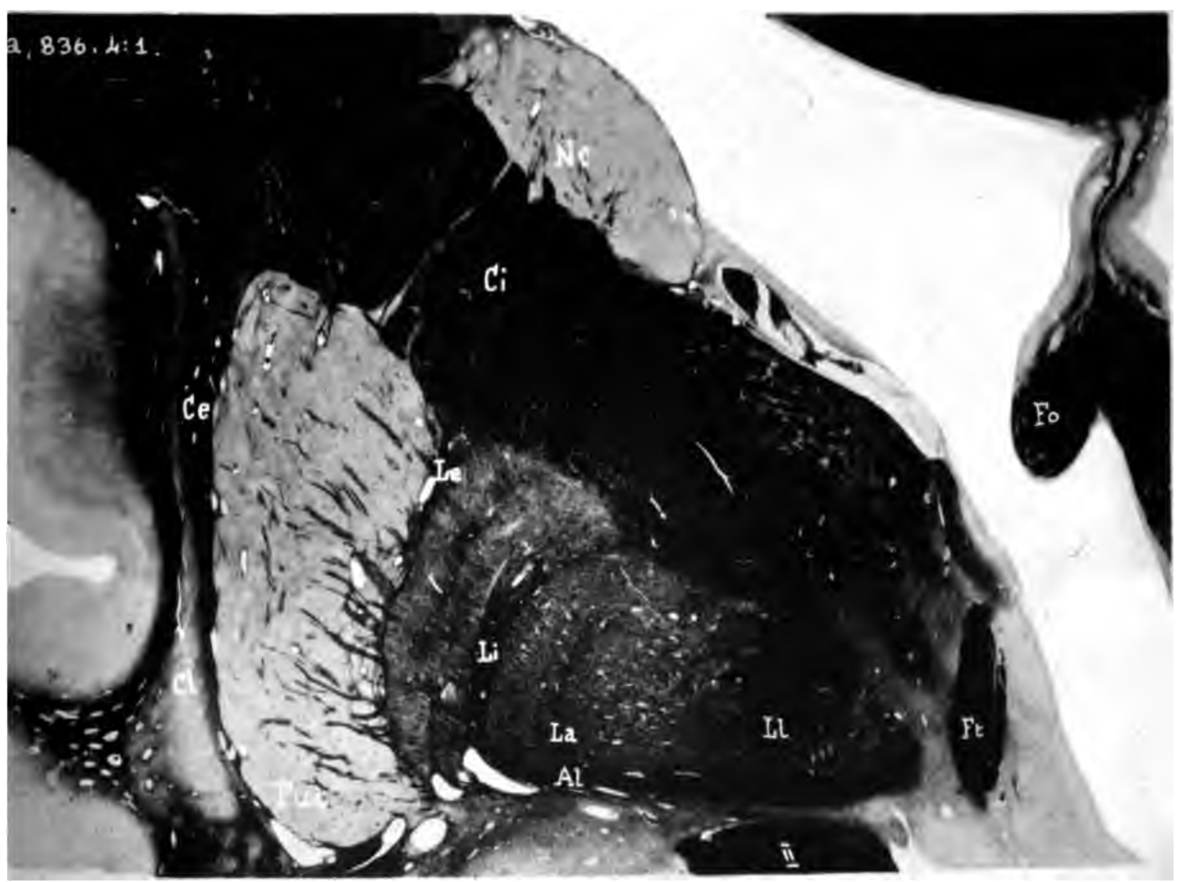
1. 25. Fall. Paralysis agitans.

3. 25. Fall

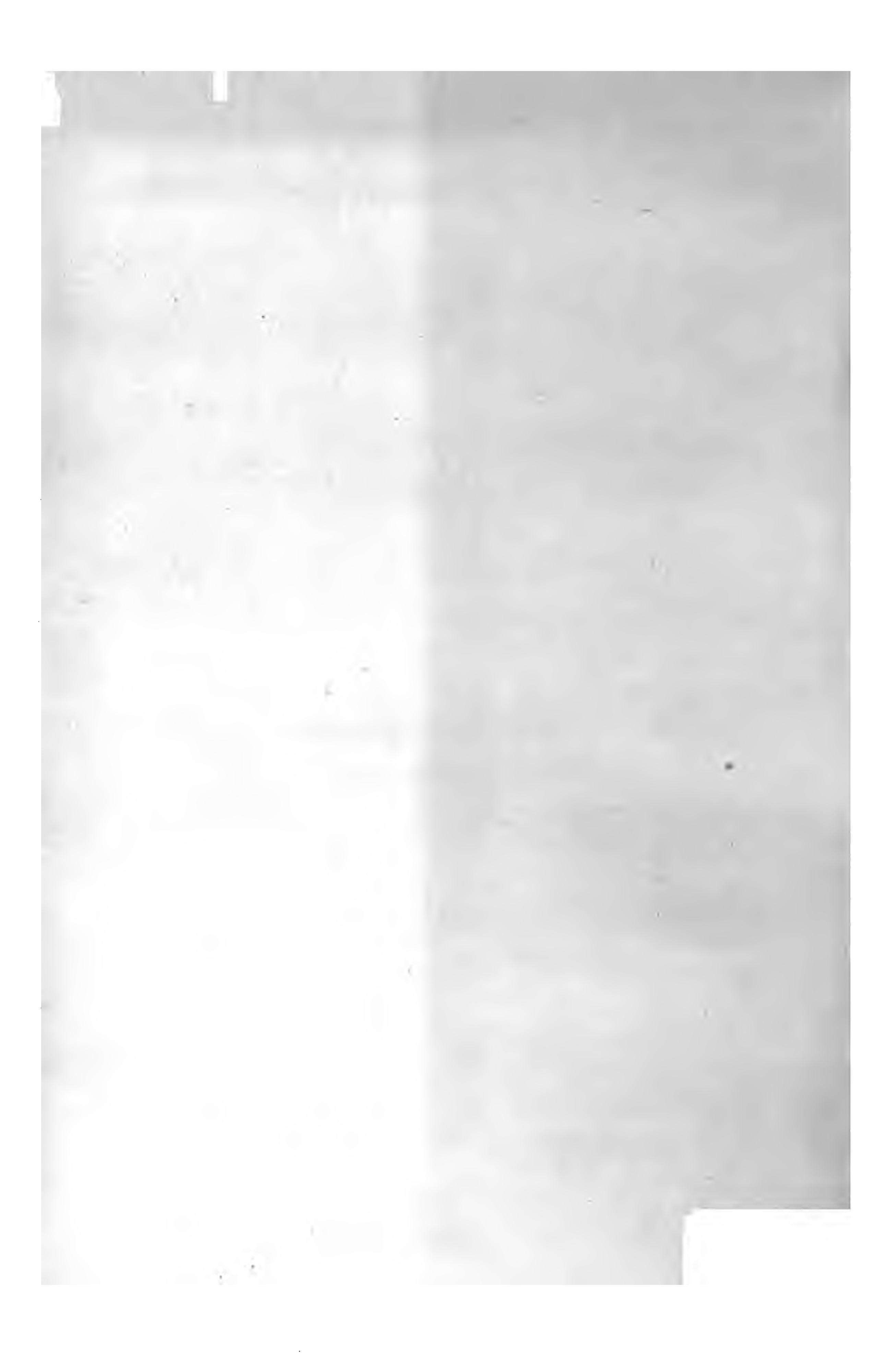


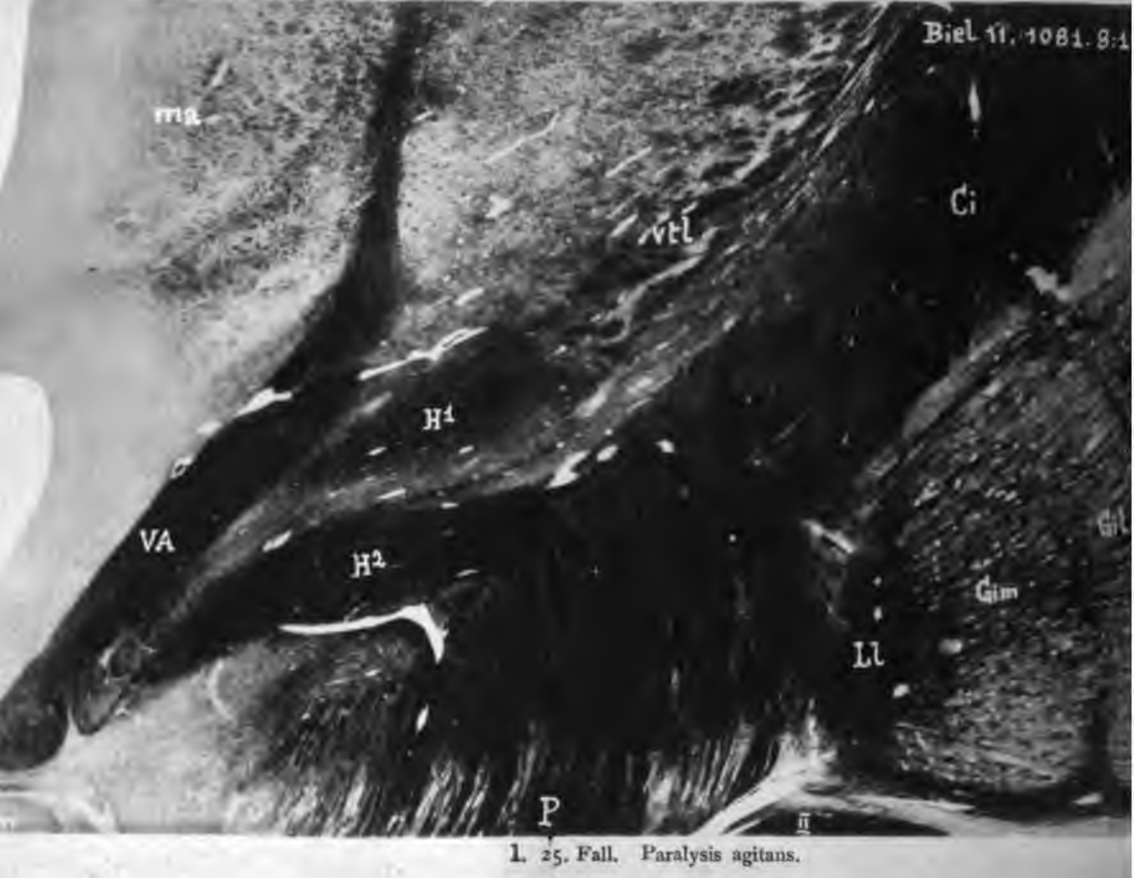
2. 25. Fall.


5. 25. Fall. Paralysis agitans.



4. 25. Fall.



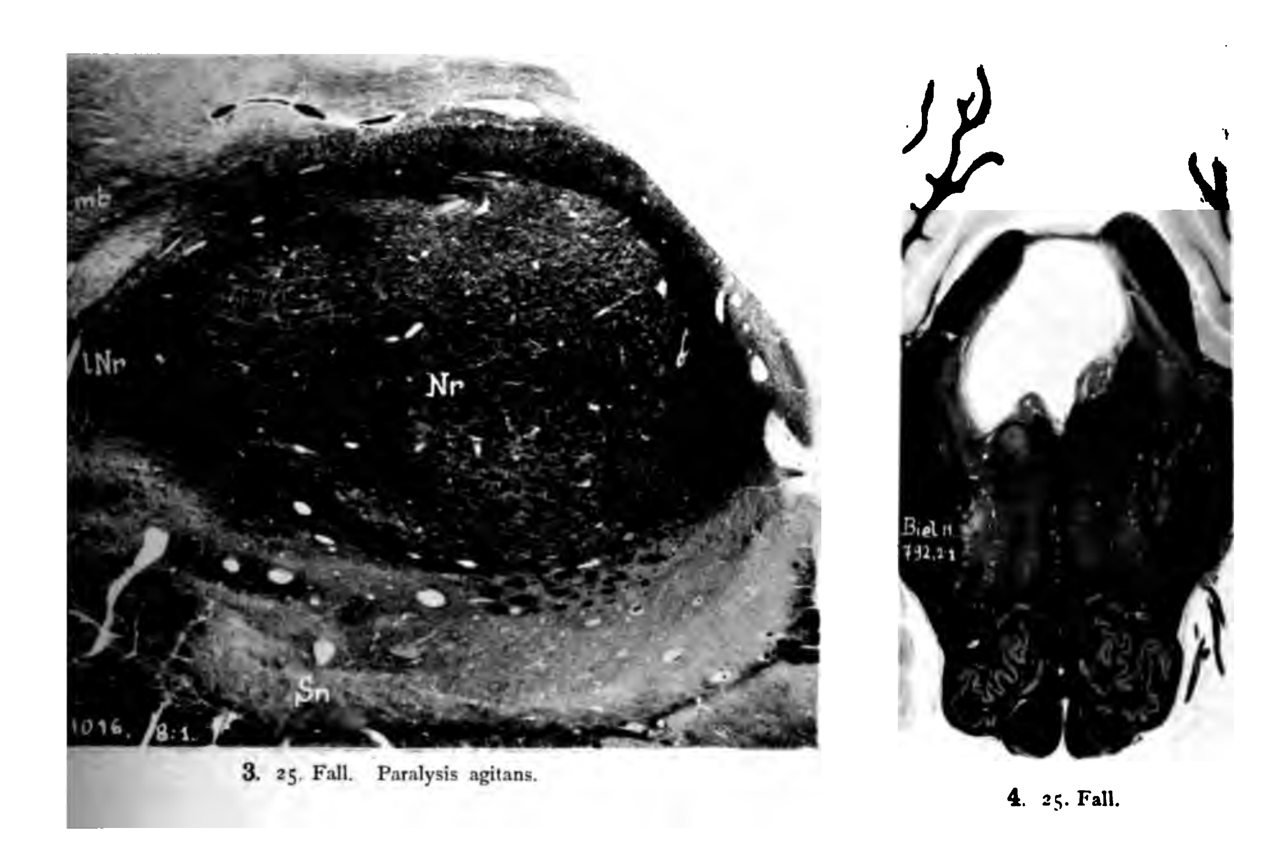


1. 25. Fall. Paralysis agitans.



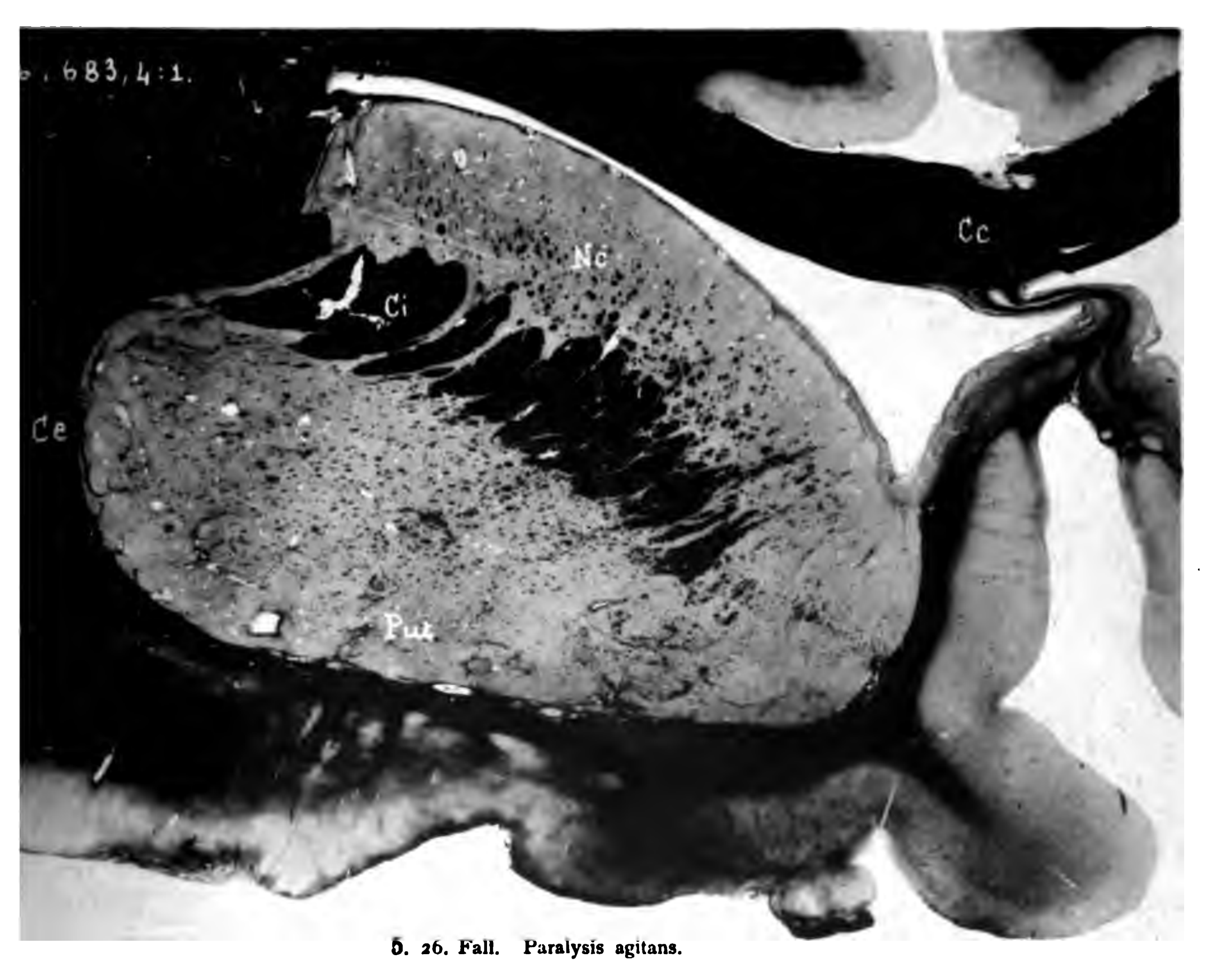
2. 25. Fall.

Verl



3. 25. Fall. Paralysis agitans.

4. 25. Fall.



5. 26. Fall. Paralysis agitans.





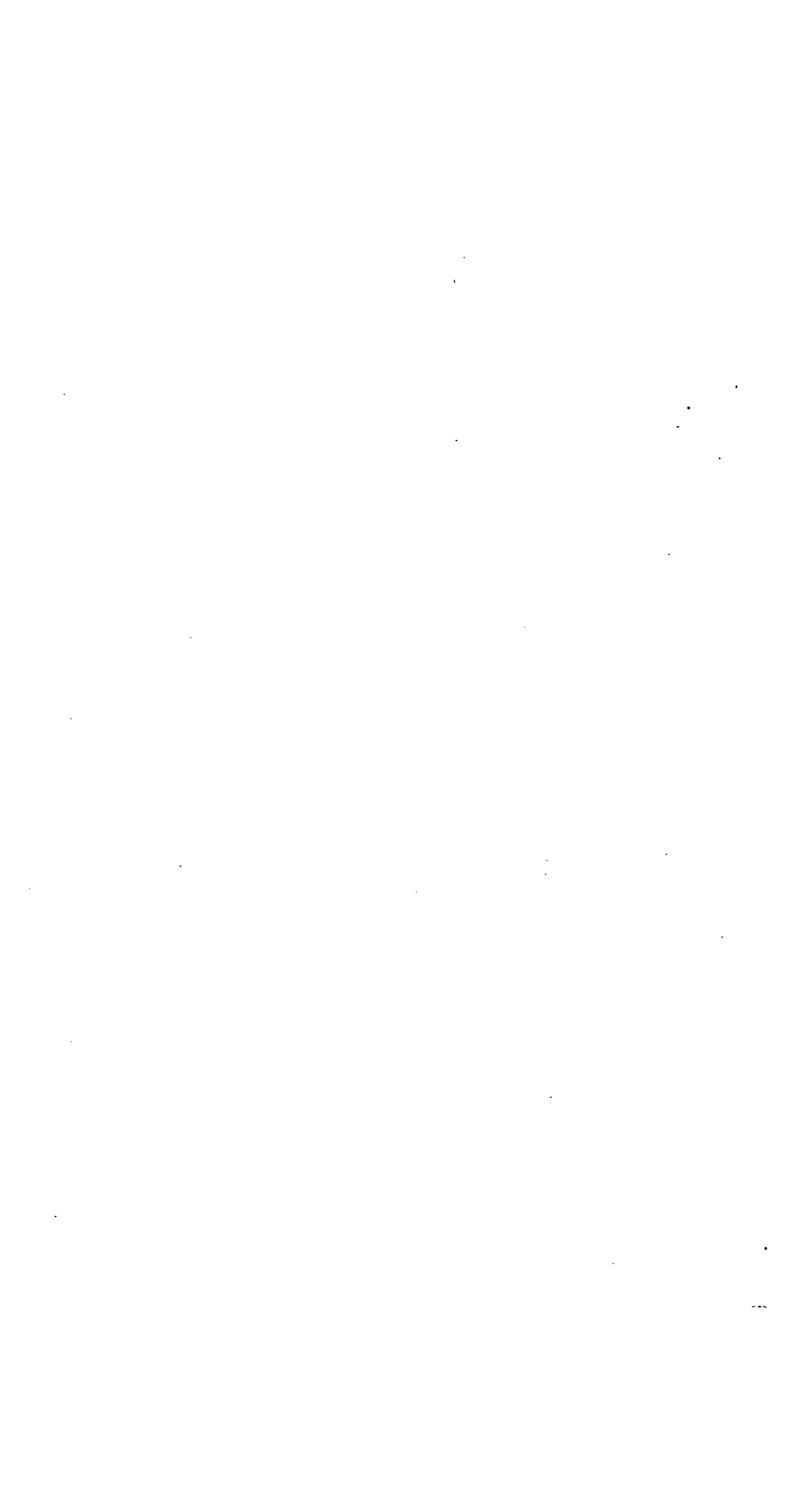
1. 25. Fall. Paralysis agitans.



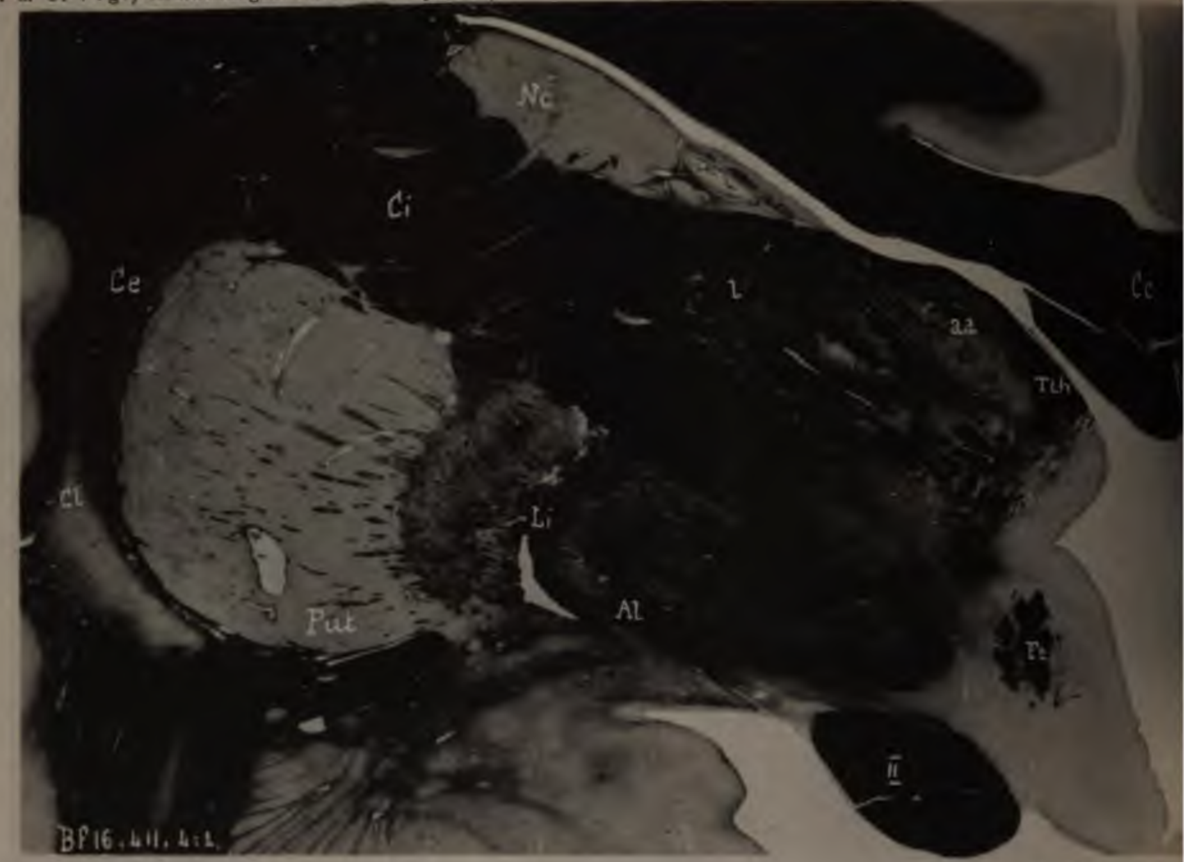
3. 27. Fall. Paralysis agitans.



2. 25. Fall. Paralysis agitans.





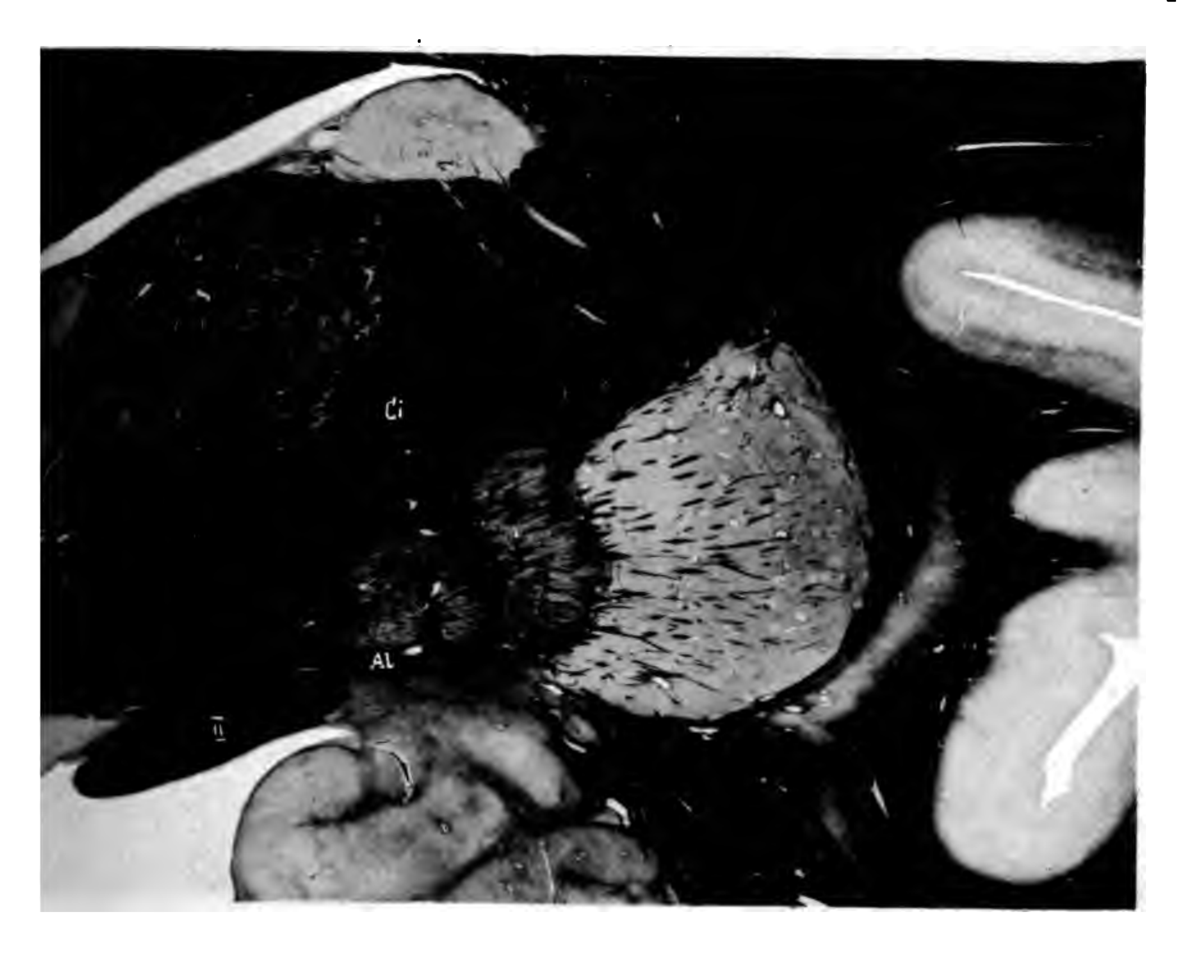


1. 26. Fall. Paraly

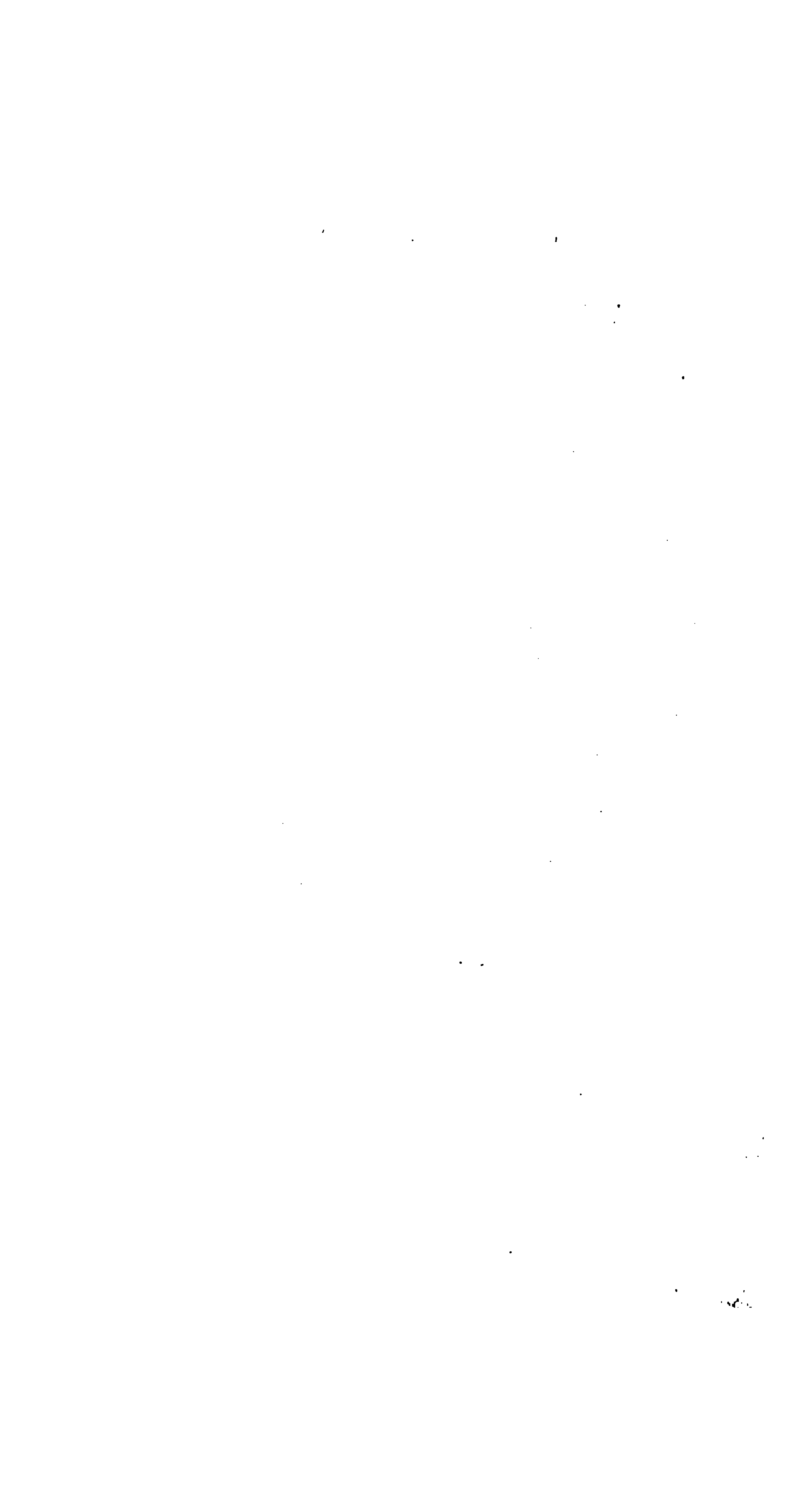


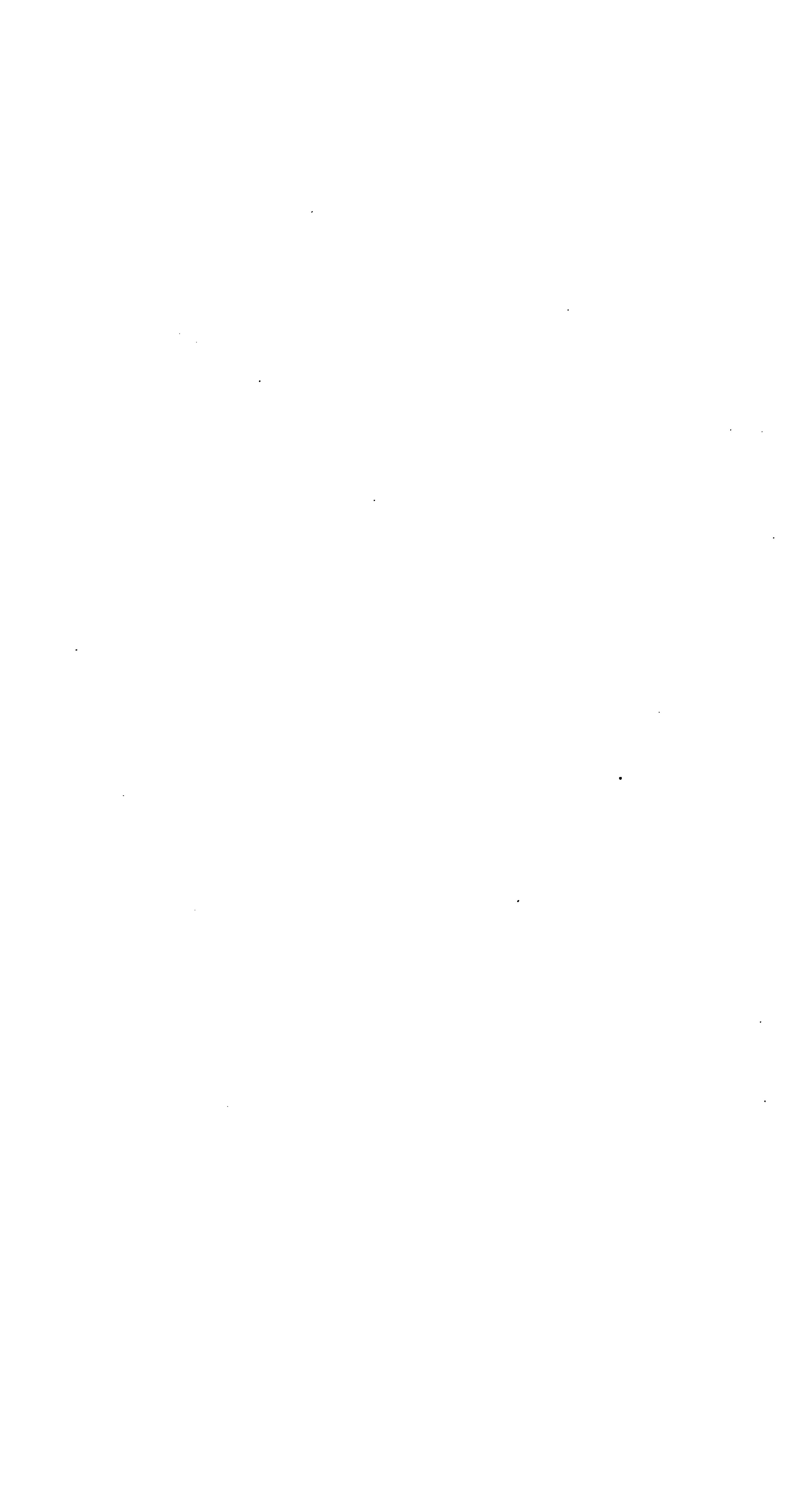
2. 26. Fall.

Ve

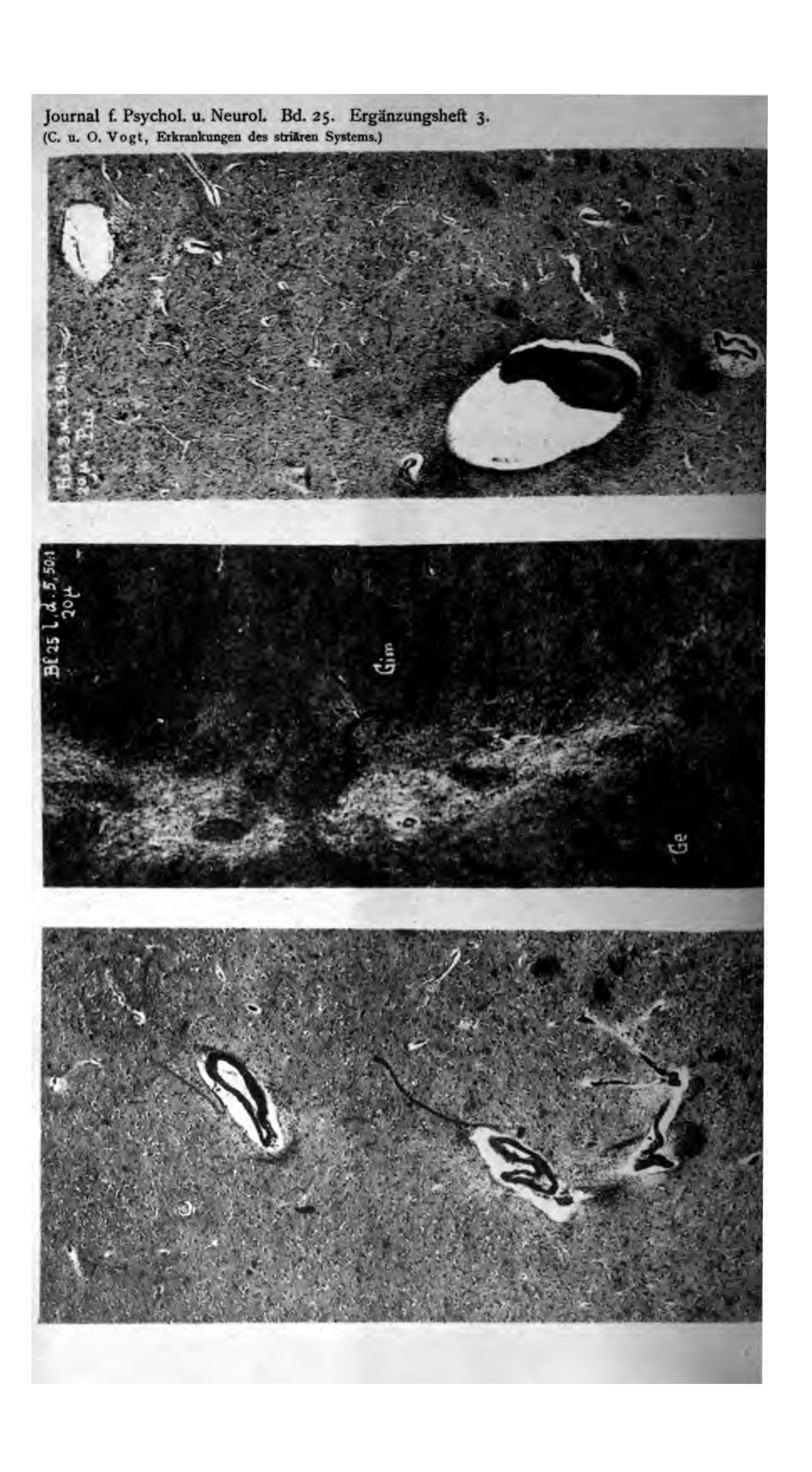

Ci
Al
II

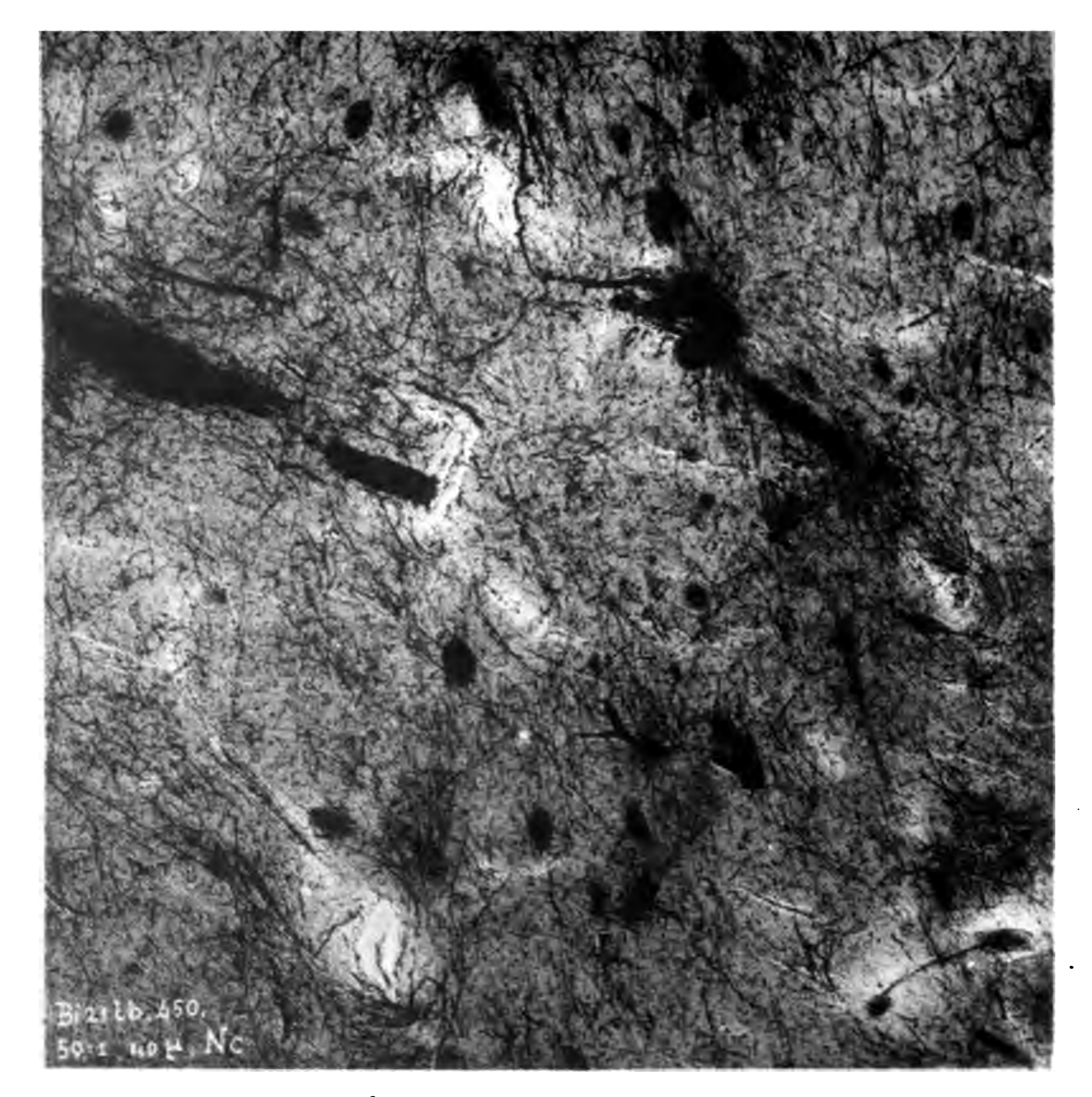

Ci
II
P





Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
(C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)





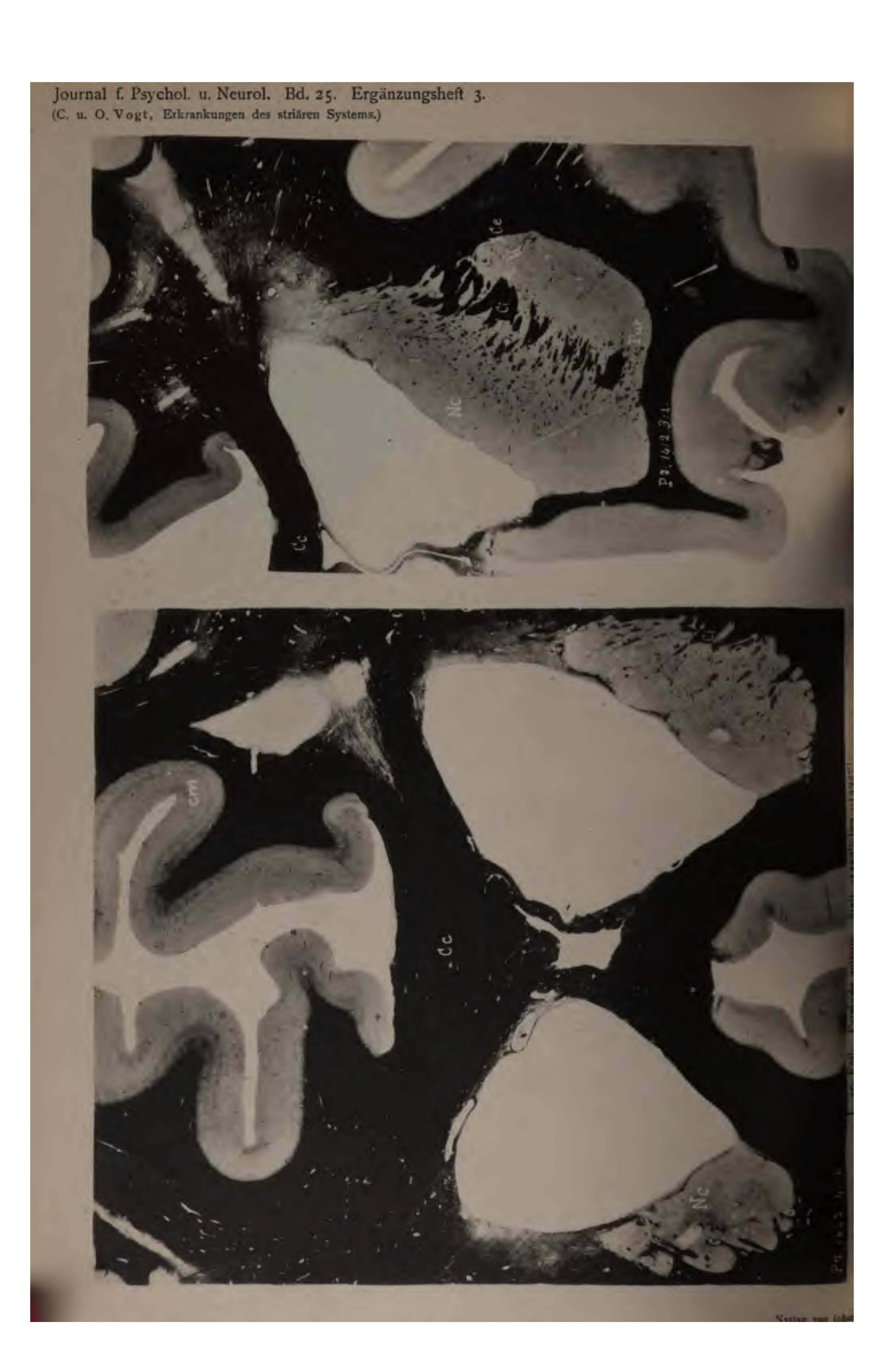
1. 27. Fall. Paralysis agitans.



2. 27. Fall.



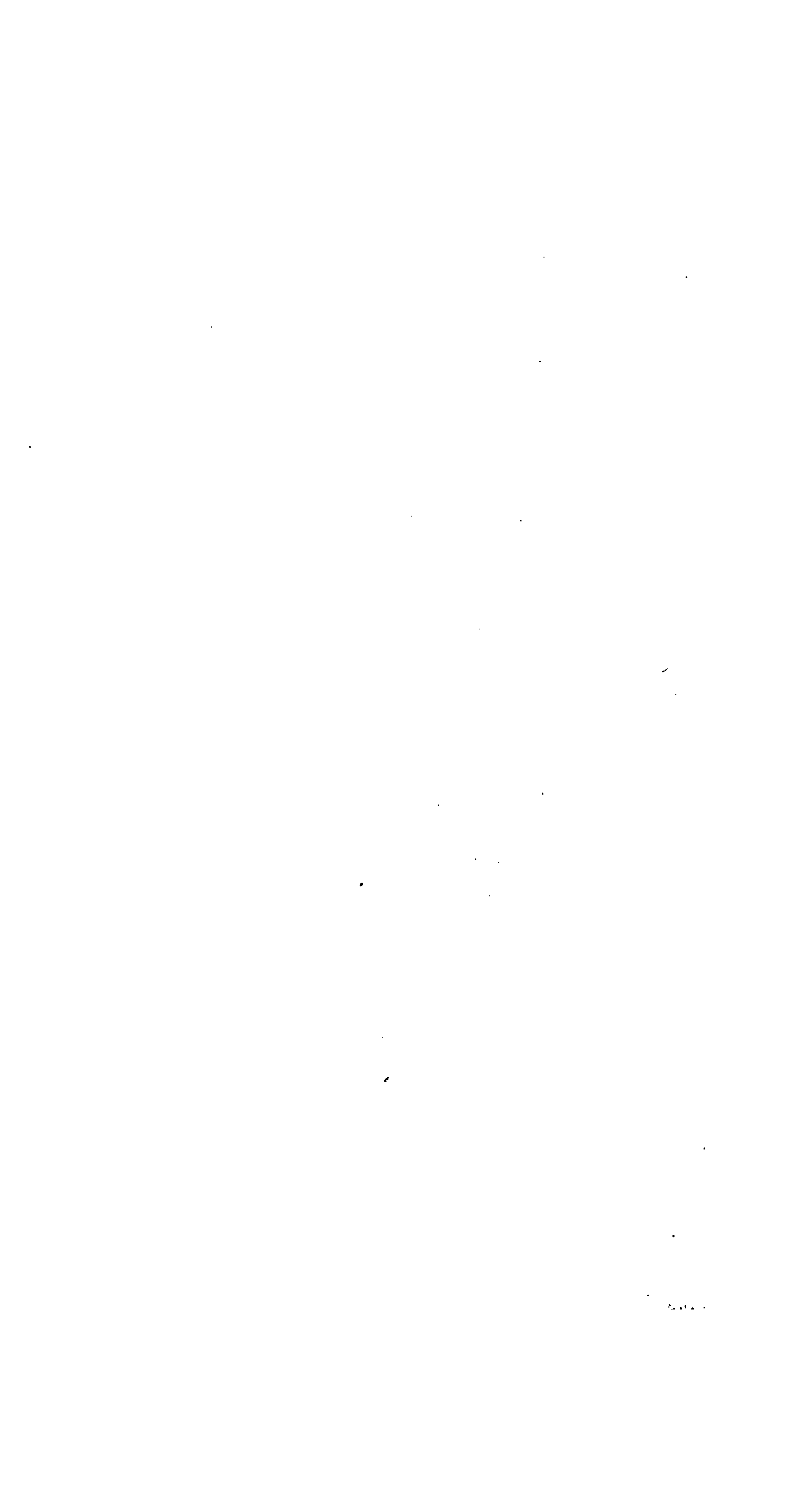
Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
(C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)





3. 30. Fall. Statt „P 4“ lies „P 7“!

4. 30. Fall. Paralysis agitans.



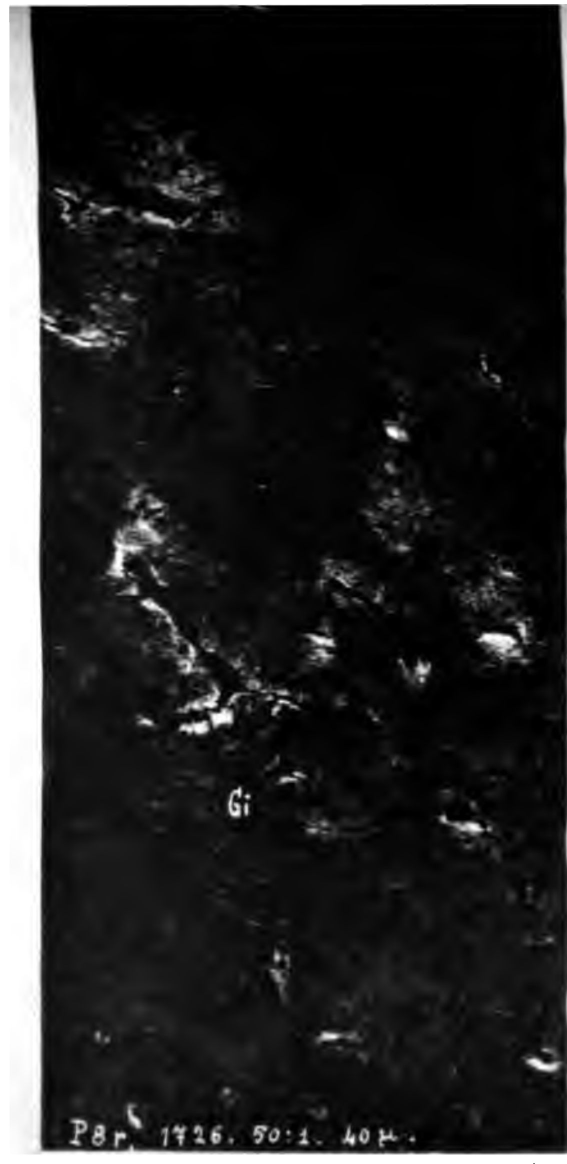


Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
(C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)

1. 31. Fall. Paralysis agitans.



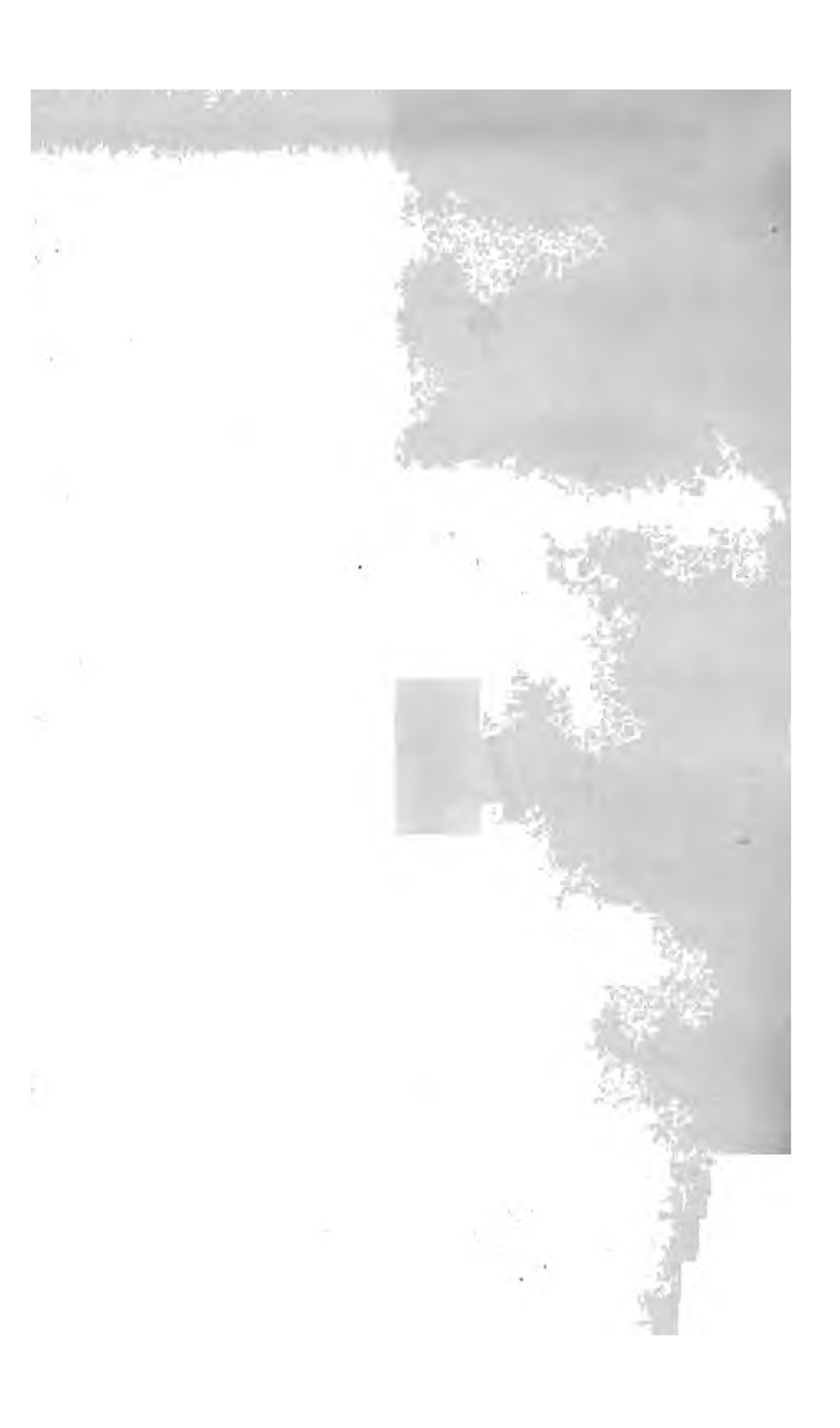
6. 31. Fall. Paralysis agitans.



7. 31. Fall.



5. 60jähriger Normaler.

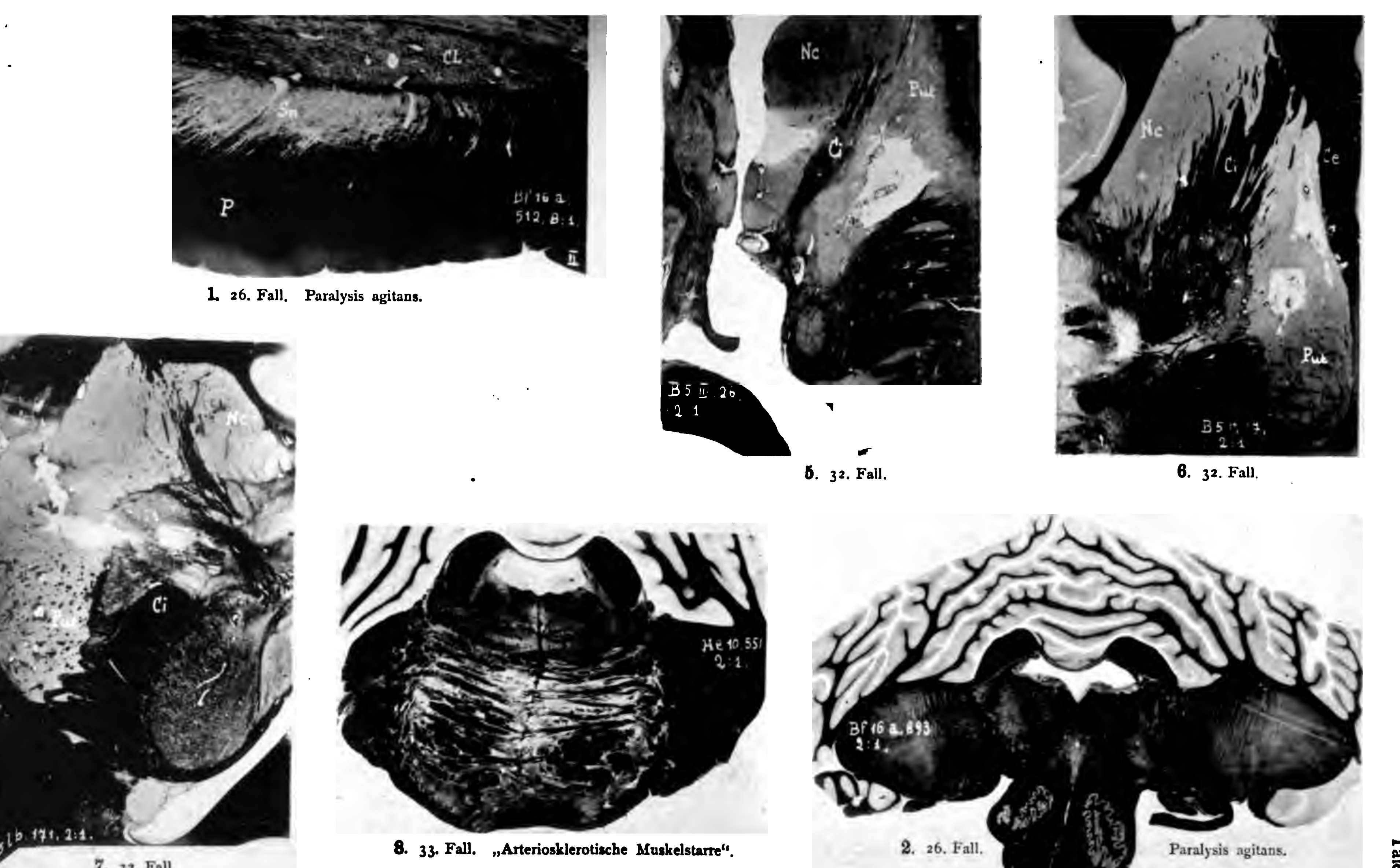




Journal f. Psychol. u. Neurol. Bd. 25. Ergänzungsheft 3.
(C. u. O. Vogt, Erkrankungen des striären Systems.)



Verlag von Johan



1. 26. Fall. Paralysis agitans.

5. 32. Fall.

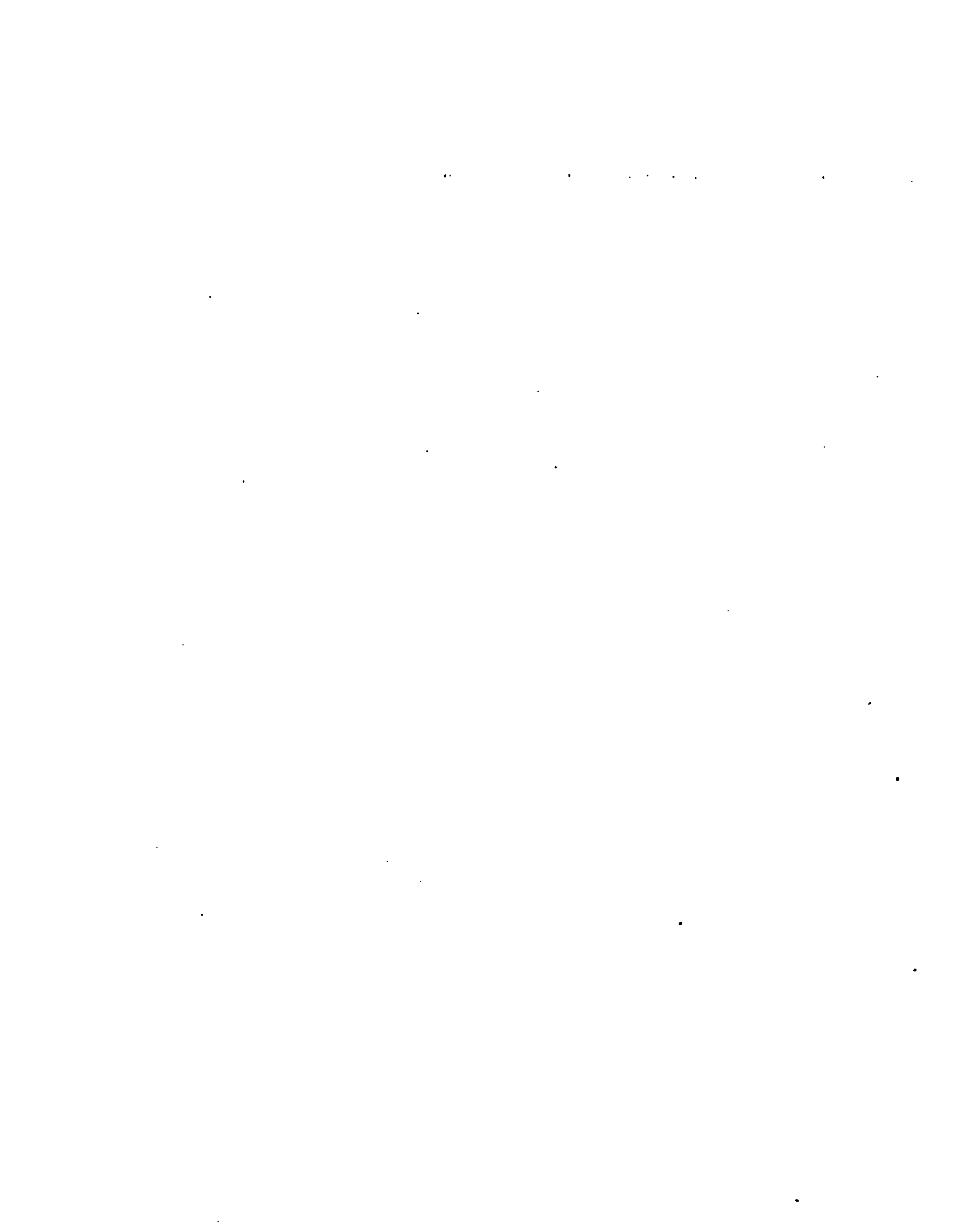
6. 32. Fall.

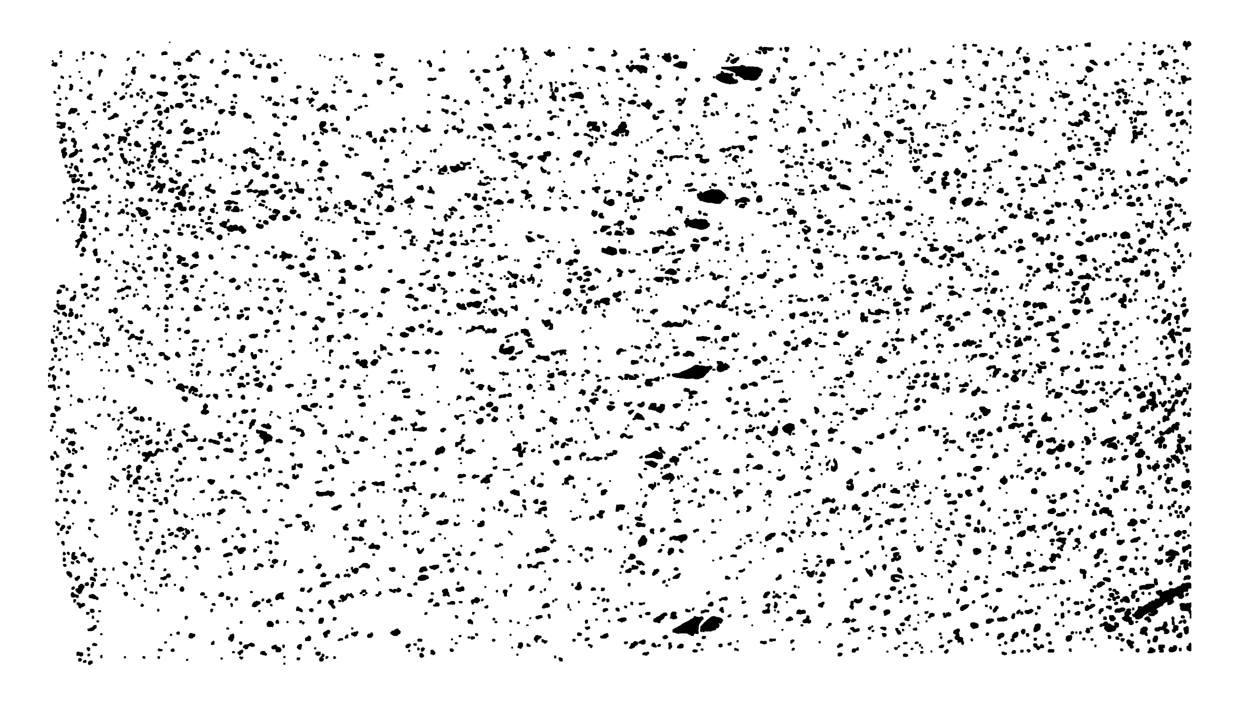
7. 32. Fall.

8. 33. Fall. „Arteriosklerotische Muskelstarre“.

2. 26. Fall. Paralysis agitans.

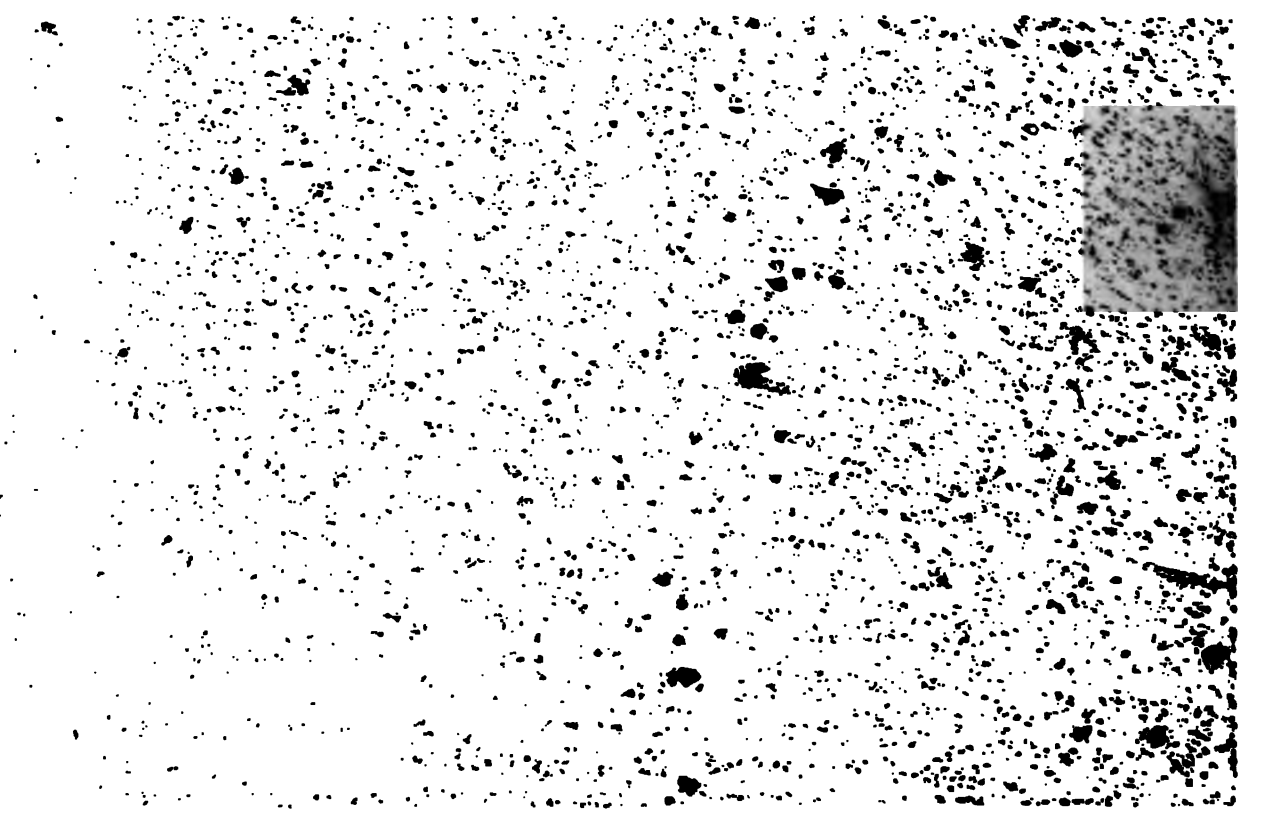






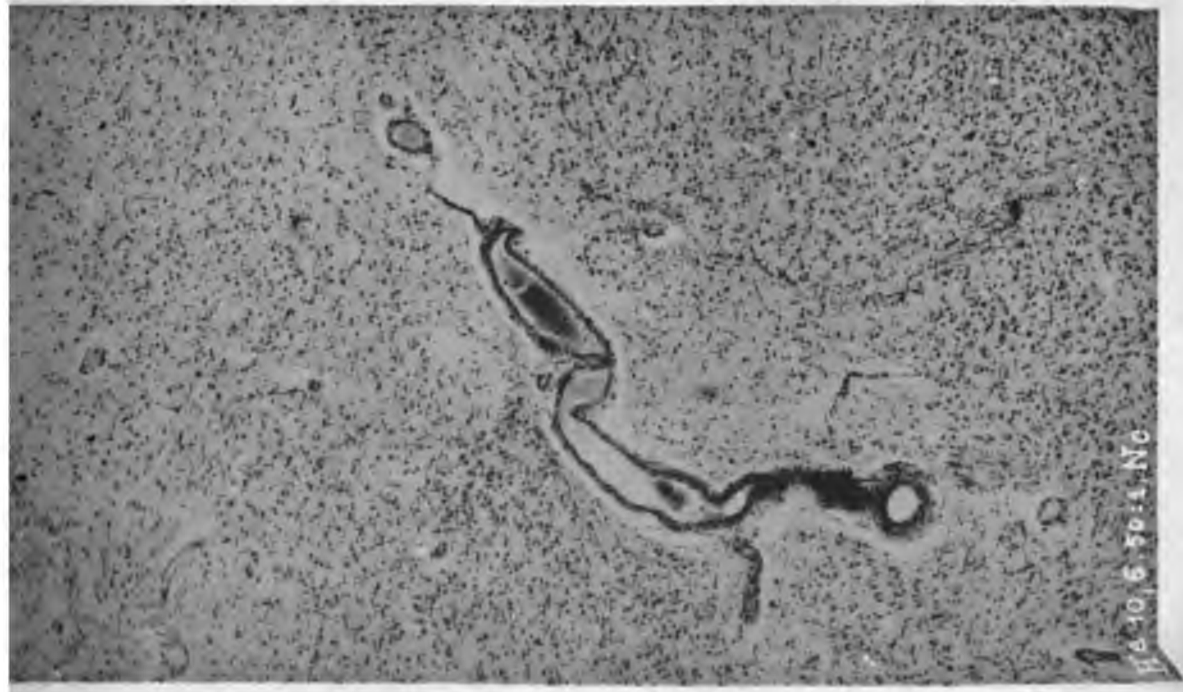
1. 32. Fall.





Verlag von

4. 33. Fall. „Arteriosklerotische Muskelstarre".

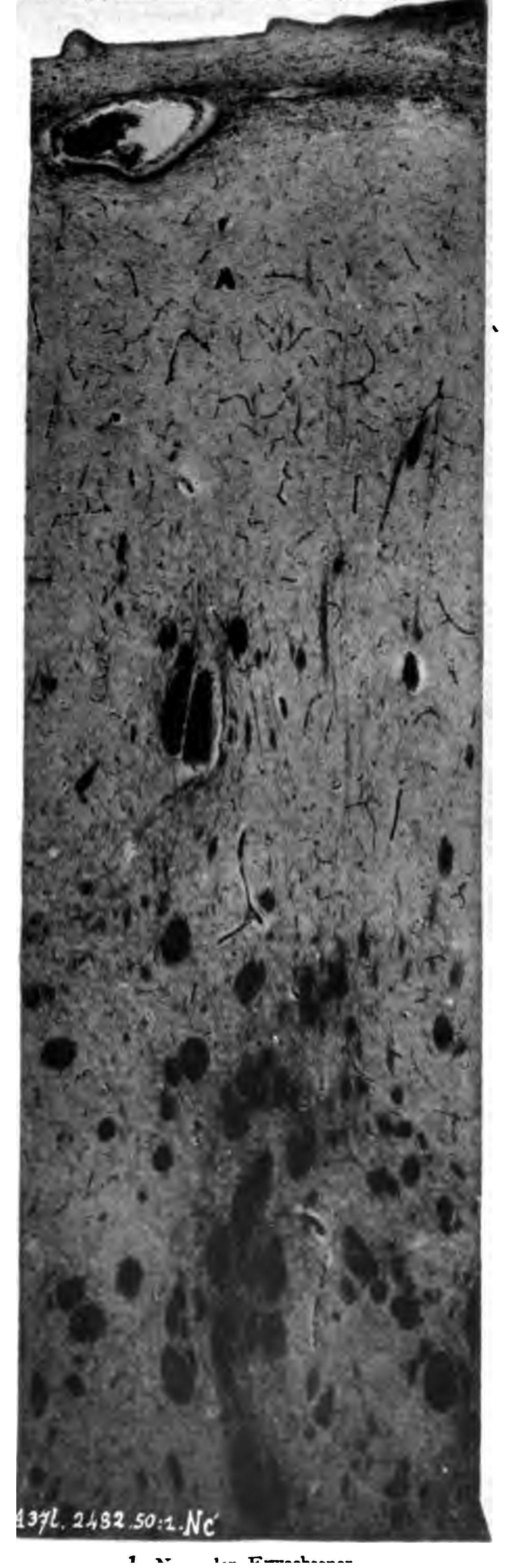


3. 33. Fall.



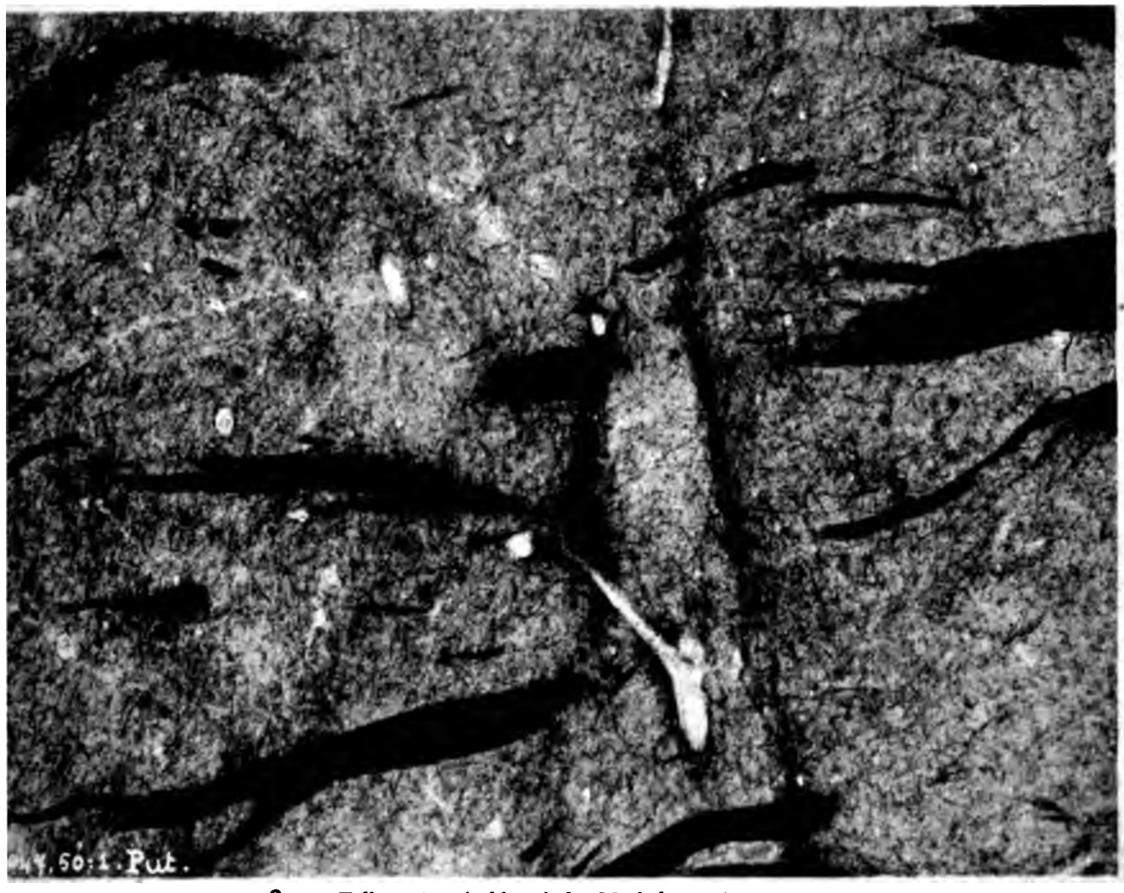




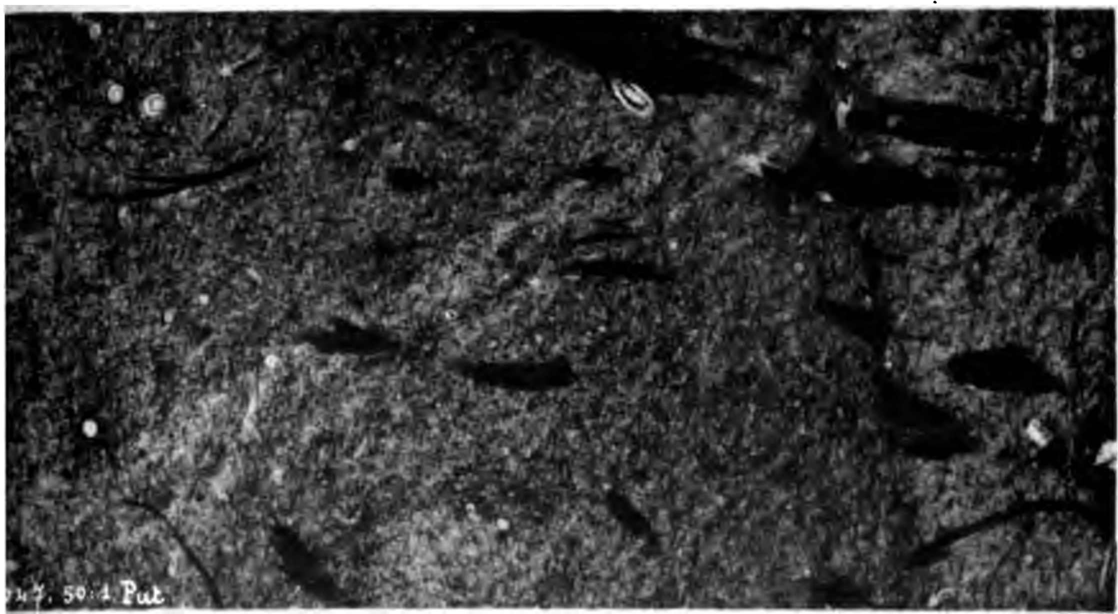




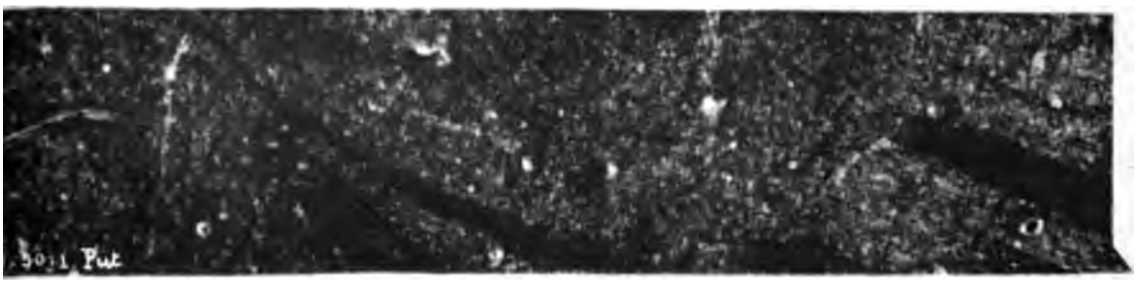
2. 33. Fall. „Arteriosklerotische Muskelstarre"



3. 33. Fall. „Arteriosklerotische Muskelstarre".



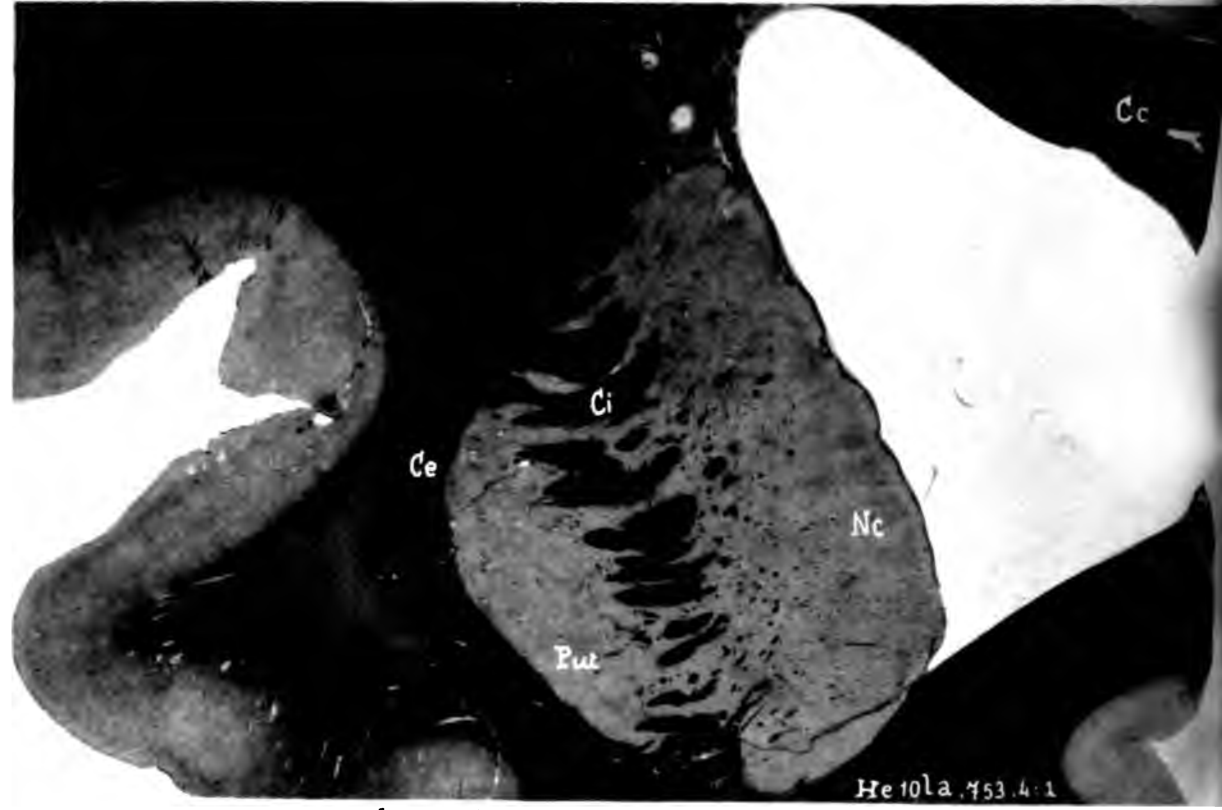
4. Normaler Erwachsener.



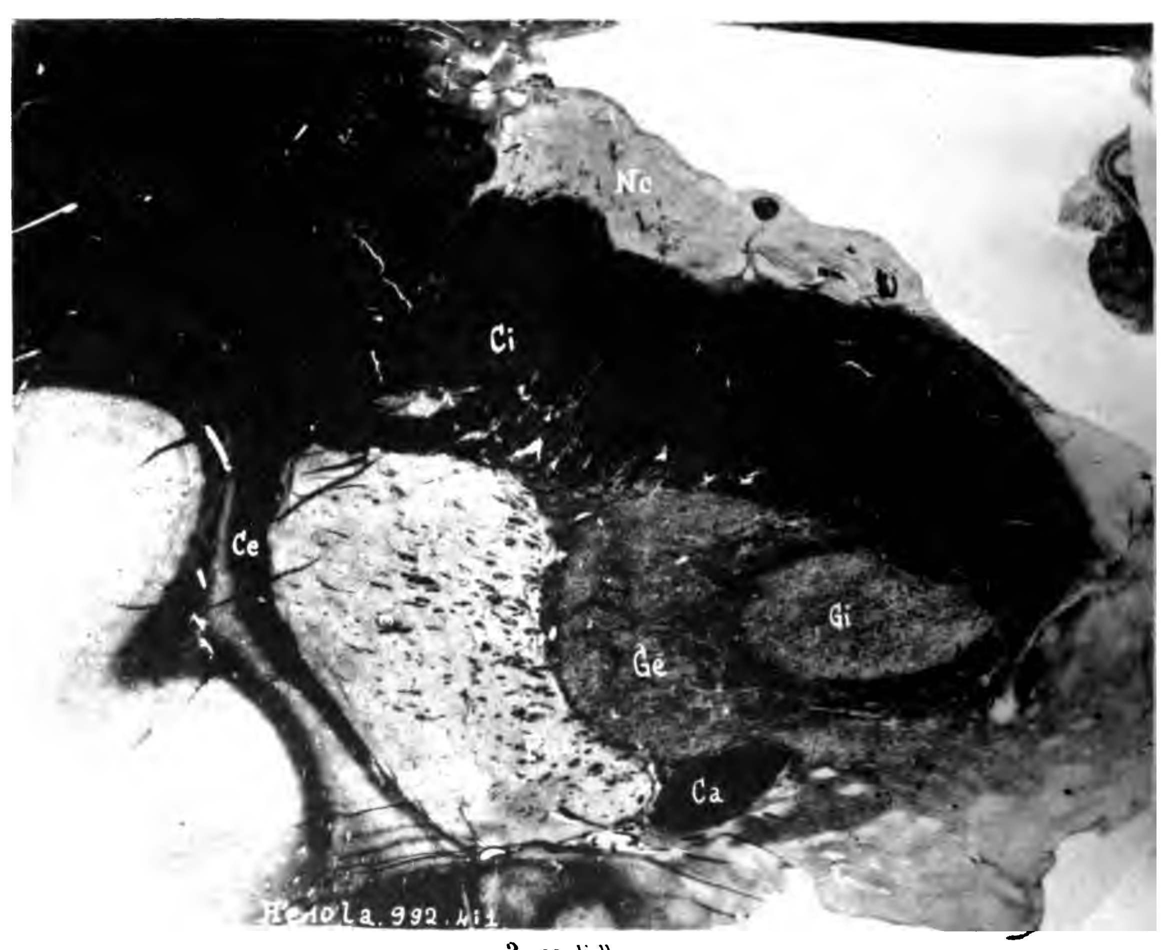
5. *18. Fall.* Paralytischer Etat fibreux. Statt „533" lies „553"!



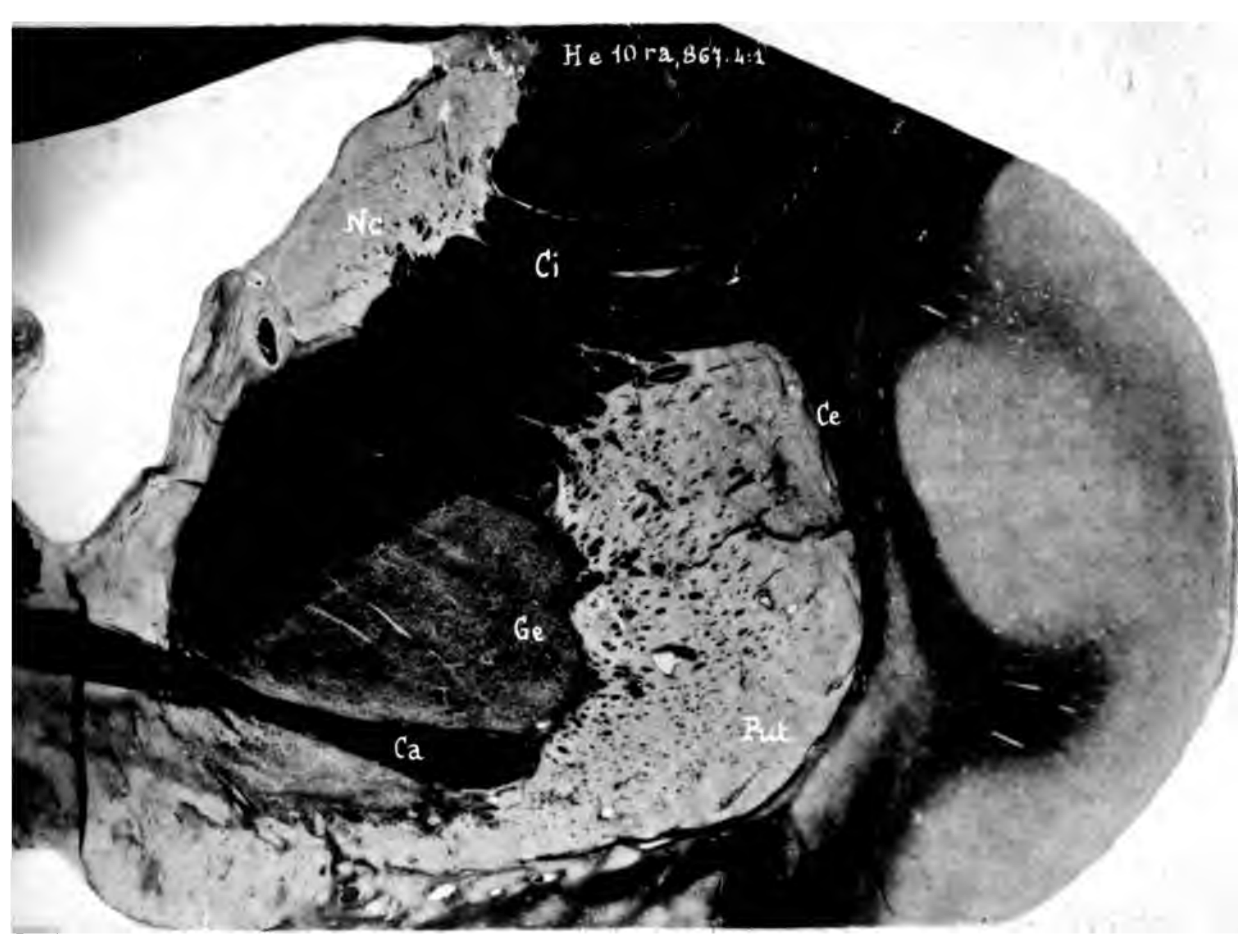




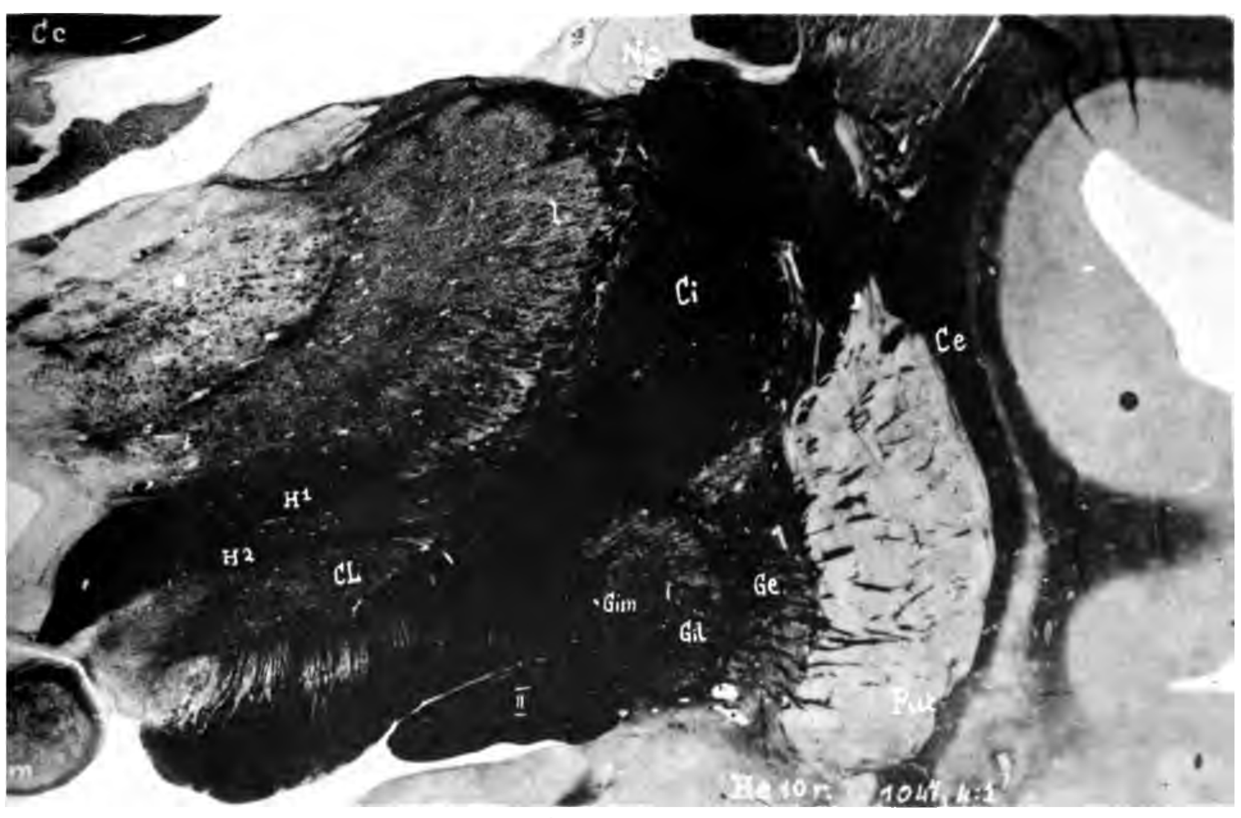
1. 33. Fall. „Arteriosklerotische Muskelstarre“.



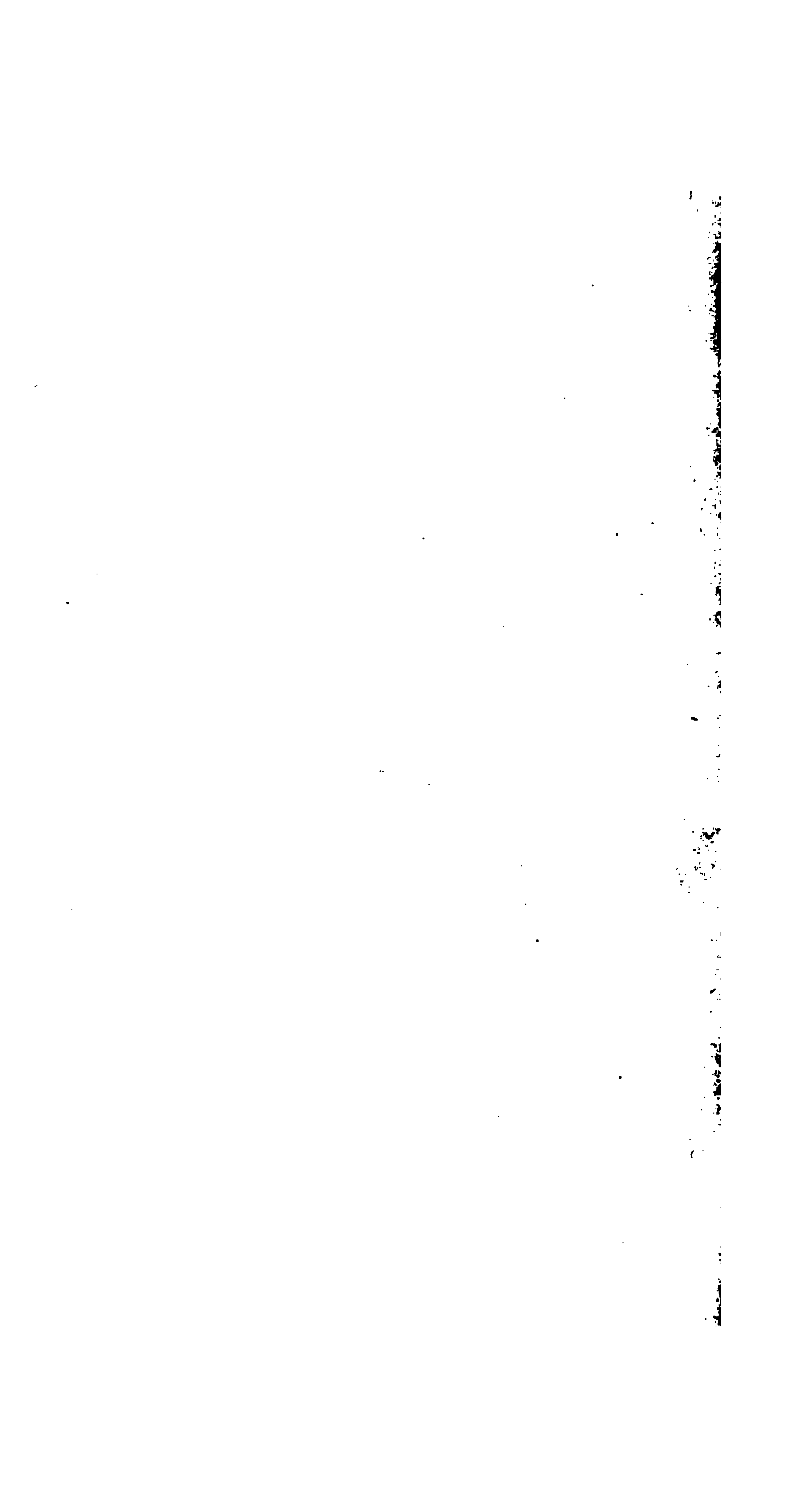
3. 33. Fall.



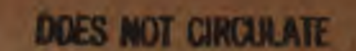
2. 33. Fall. „Arteriosklerotische Muskelstarre".



4. 33. Fall.






DOES NOT CIRCULATE

